

Patrick CAMBRONNE

Ancien Externe des Hôpitaux

LE DOUBLE ARC AORTIQUE CHEZ LE NOURRISSON ET L'ENFANT

A PROPOS DE DEUX OBSERVATIONS

THESE

POUR LE DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PRESENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT

LE 4 JUILLET 1973

Président du jury : Mr le Professeur P. BERNASCONI

Juges

: Mr le Professeur M. LAUDE

: Mr le Professeur Ch. PIUSSAN

: Mr le Professeur J. Ch. BOULANGER



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41551525_0011

Patrick CAMBRONNE

Ancien Externe des Hôpitaux

LE DOUBLE ARC AORTIQUE CHEZ LE NOURRISSON ET L'ENFANT

A PROPOS DE DEUX OBSERVATIONS

THESE

POUR LE DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT

LE 4 JUILLET 1973

Président du jury : Mr le Professeur P. BERNASCONI
Juges : Mr le Professeur M. LAUDE
: Mr le Professeur Ch. PIUSSAN
: Mr le Professeur J. Ch. BOULANGER

PAR M. CAMBONNE

AGENTS EXTRAITS DES BIBLIOTHEQUES

LE DOUBLE ARC AORTIQUE CHEZ LE NOURRISSON ET L'ENFANT

A TRAVERS DES RECHERCHES OBSERVATIONNELLES

THÈSE

POUR LE DEGRÉ DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PRÉSENTÉE ET DÉFENDUE

PUBLIÉE PAR LA FACULTÉ DE MÉDECINE

LE 10 JANVIER 1920



Président du jury : M. le Professeur J. DE MEYER
M. le Professeur A. J. J. VAN NELLE
M. le Professeur G. H. VAN NELLE
M. le Professeur A. G. H. VAN NELLE

A LA MEMOIRE DE MA MERE

Tôt ravie à mon affection, tu n'es pas avec moi en ce jour que tu as pourtant préparé, tout au long de mes études, par ton dévouement, au prix de grands sacrifices, et avec un soutien constant.

Je t'en garde ma profonde reconnaissance.

Avec Papa, tu m'as inculqué le sens et la valeur du travail.

Toute votre vie est exemple.

En témoignage de ma profonde affection, je vous dédie ce travail.

A MA FEMME

Son soutien a contribué à la réalisation de ce
travail.

De tout mon amour je lui en suis gré.

A MA FILLE SYLVIE

Ma tendresse et ma joie.

A MES BEAUX PARENTS,

Avec toute ma reconnaissance

A MON FRERE et son épouse,

A TOUTE MA FAMILLE

A MON PRESIDENT DE THESE

Monsieur le Professeur Pierre BERNASCONI,

Professeur titulaire de la Chaire de Pathologie Interne

Médecin des Hôpitaux

Doyen de la Faculté de Médecine et de Pharmacie d'Amiens

Croix de Guerre

Chevalier des Palmes Académiques

Vous m'avez fait bénéficier de votre enseignement à la Faculté,
mais aussi à l'Hôpital vous avez éclairé mes premiers contacts avec les
malades ; vos conseils de ces instants me sont toujours présents à l'esprit.

Je vous remercie d'avoir bien voulu me faire l'honneur de prési-
der cette thèse.

Puisse-t-elle être le témoignage de mon admiration et de mon
profond respect.

A MES JUGES

Monsieur le Professeur Maurice LAUDE,
Professeur, à titre personnel d'Anatomie

J'ai apprécié la clarté, la concision et la précision de votre enseignement, qui ont su me donner le goût de cette science, pourtant, parfois si astreignante.

Vous restez pour moi un Maître, et je vous remercie de l'honneur que vous me faites de siéger ce jour parmi mes juges.

Soyez assuré de ma déférence.

Monsieur le Professeur Charles PIUSSAN

Maître de Conférences

Agrégé de Pédiatrie

Médecin des Hôpitaux

Croix de la Valeur Militaire

La constance de votre enthousiasme est pour vos élèves un réel stimulant et la richesse de vos connaissances leur est un exemple précieux.

Vous me faites l'honneur de bien vouloir juger ce travail, croyez en l'expression de ma gratitude et de mes remerciements.

Monsieur le Professeur Jean-Charles BOULANGER

Maître de Conférences

Agrégé de Gynécologie Obstétrique

Médecin accoucheur des Hôpitaux

Dès ma première année de Faculté, vous m'avez prodigué votre enseignement avec beaucoup de sympathie, et c'est à la fois une joie et un honneur que de vous compter aujourd'hui dans ce jury.

Puisse cet exposé ne pas vous décevoir et permettez moi de vous exprimer toute ma gratitude.

A Monsieur le Docteur Jacques BLANCHARD

Médecin des Hôpitaux

Chevalier de la Légion d'Honneur.

Je voudrais ici vous remercier de m'avoir, après le stage très profitable effectué dans votre service, proposé ce sujet, gage pour moi de votre confiance.

Pour cet honneur, et tout ce que vous m'avez apporté, je tiens, Mon Cher Maître, à vous exprimer mon profond respect et ma vive reconnaissance.

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX

EXTERNAT

1967	Monsieur le Professeur P. GALIBERT, Neurochirurgie
1968	Monsieur le Professeur R. STOPPA, Chirurgie Générale
1968	Monsieur le Professeur A. LORRIAUX, Médecine
1969	Monsieur le Professeur M. VITSE, Gynécologie - Obstétrique

FONCTION D'INTERNAT

1970	Monsieur le Professeur E. ECHTER, Urgences
1970	Monsieur le Docteur J. BLANCHARD, Pédiatrie
1971-72	Monsieur le Docteur M. HETROY, O.R.L.
1971-72	Monsieur le Docteur P.R. DORE, Stomatologie
1973	Monsieur le Docteur F.X. CARTON, Dermatologie
1973	Monsieur le Docteur P. DENOEU, Gériatrie, Gériatologie

Qu'ils veuillent bien croire en ma profonde
reconnaissance pour tout ce qu'ils m'ont appris.

A MESSIEURS LES PROFESSEURS DE LA FACULTE

Auprès desquels j'ai toujours trouvé bienveillance
et compréhension.

A MESSIEURS MES CHEFS DE CLINIQUE

Vous m'avez honoré de votre confiance et de votre
amitié.

Je vous en remercie vivement.

A Monsieur le Docteur B. RISBOURG

Assistant chef de Clinique

Service de Pédiatrie Néo-Natale

En reconnaissance de l'aide précieuse qu'il
m'a consentie tout au long de ce travail.

A TOUS MES AMIS.

AVANT - PROPOS

Cette thèse basée sur deux observations n'a pu être réalisée que grâce à l'étude de dossiers cliniques complaisamment communiqués par :

Monsieur le Docteur J. BLANCHARD

Chef de Service de Pédiatrie

Monsieur le Docteur R. LE BOZEC

Chef de Service de Pédiatrie Néo-Natale et Prématurés.

Qu'ils en soient vivement remerciés.

INTRODUCTION

Les anomalies des arcs aortiques sont accessibles à la chirurgie depuis 1946. Ces malformations ne doivent plus être considérées comme des curiosités anatomiques, et doivent être connues des pédiatres et des cardiologues. Les manifestations bruyantes, qu'elles entraînent chez le nourrisson et l'enfant, sont, susceptibles d'être guéries par une intervention que les progrès de la chirurgie vasculaire et de la réanimation infantile permettent actuellement d'accomplir avec succès.

Les deux observations, qui font l'objet de notre thèse, concernent deux cas de syndrome de double arc aortique, ayant nécessité dans un cas une intervention chirurgicale, alors que dans l'autre le caractère discret et passager des troubles, ainsi que la bonne tolérance clinique et électro-cardiographique nous ont fait différer l'intervention chirurgicale.

Ces deux observations nous ont amenés à effectuer, après un rappel embryologique et anatomique, une revue générale de la question sur le plan clinique et para-clinique, ainsi qu'une discussion des indications opératoires.

HISTORIQUE

HISTORIQUE

(13, 65, 107, 118)

Connues depuis le XVIII^e siècle, les anomalies des arcs aortiques sont restées longtemps des découvertes d'autopsies, notamment faites par HUNAU LD (1735) et HOMMEL (1737) ; ce dernier décrivant la première observation du double arc aortique mais non nommée ainsi.

C'est à BAYFORD, en 1789, que revient le mérite d'en avoir établi la première description clinique et anatomo-pathologique magistrale.

Cet auteur parlait de fantaisie, de jeu de la nature (*Lusus-naturae*), et il proposa le terme de dysphagia lusoria pour désigner l'anomalie.

Ce terme servit ensuite à qualifier indifféremment toutes les anomalies congénitales des arcs aortiques, ainsi que les troubles fonctionnels qu'elles entraînaient.

D'autres observations sont rapportées par BIUMI 1755, MALACARNE 1784, BERTIN 1824, plus tard RENDU 1842 et CRUVEILHIER 1843.

En 1837, VON SIEBOLD publie le premier cas de décès par double arc chez un nouveau-né de dix jours qui présentait une dyspnée avec cyanose et stridor dès la naissance.

En 1868, KRAUSE, à partir du schéma embryologique de RATHKE, rassemble les diverses anomalies aortiques en une première classification.

Puis en 1916, POYNTER réunit 18 cas de la littérature.

JEX-BLAKE 1926 et ABBOTT 1936 suggèrent l'abolition chirurgicale de la compression oeso-trachéale occasionnée par le double arc aortique.

Plusieurs descriptions précisent les tableaux cliniques.

Les premières sont celles de HERMAN 1928, MALMAN 1928, SNELLING et ERB 1933.

En 1934, ASSMANN donne les signes radiologiques précis de l'arc aortique droit.

En 1936, ARKIN publie 29 cas de double arc découverts chez l'adulte et leurs aspects radiologiques.

Il consacra le terme de "arteria lusoria" pour désigner l'artère sous-clavière aberrante.

A la même époque, paraissent les études de WHITNEY et HARRIS.

De même, H. BLINCOE, M. LOWANCE et J. VENABLE trouvent des arcs gauches plus petits que les droits dans 9 cas sur 12.

En 1939, WOLMAN reprend le tableau clinique chez l'enfant.

BLINCOE et coll. 1936, GRISWOLD et YOUNG 1949 réunissent respectivement 40 et 49 cas de la littérature.

En 1942, CONGDON précise l'embryologie des arcs aortiques en mettant en relief le rôle des facteurs hémodynamiques dans la genèse des malformations.

En 1945, NEUHAUSER, à la suite d'une étude radiologique sur un enfant, permet à GROSS de réaliser avec succès la première intervention chirurgicale.

Puis d'autres succès opératoires ont suivi parmi lesquels : EXALTO et coll. 1950, NUBOER 1951, 1953, 1956 (42, 84).

En France, P. ALHOMME, J. MATHEY, J. FACQUET (43, 77) pratiquent les premières interventions en 1952 chez l'adulte, en 1955 chez un enfant.

En 1955, P. CORONE, J. MATHEY et J. P. BINET (30) publient 2 cas d'intervention sur double arc.

Dans cet article, P. CORONE expose son schéma de base qui permet, par le simple jeu des sections, d'expliquer les différentes anomalies rencontrées et de prévoir celles non encore observées en clinique.

Quant à la classification des différents doubles arcs, elle est réalisée par les auteurs : KIRKLIN et CLAGETT 1950, GROSS et NEUHAUSER 1951, HARLEY 1959 (54).

Nous devons enfin les plus récentes descriptions cliniques à MUSTARD et coll en 1962, STOREY 1962 (103), HILLER 1965, BETHE-NOD et coll. 1965 (14).

OBSERVATIONS

OBSERVATION N° 1 : ROP... S.

Cette enfant, du sexe féminin, est adressée au Service de Pédiatrie le 12.1.71 par le Médecin traitant pour convulsions hyperthermiques.

Née le 24.10.70, à 8 mois 1/2, avec un poids de 2.680 g, les deux premiers mois s'étaient bien déroulés, mis à part des régurgitations fréquentes sans influence sur la courbe pondérale nettement ascendante.

Son poids est de 5.220 g à son entrée dans le Service.

L'examen met en évidence une rhinopharyngite et une conjonctivite purulente.

Par ailleurs, l'auscultation cardiaque et pulmonaire ne montre aucune anomalie.

L'examen neurologique objective la conservation des réflexes archaïques.

Les examens biologiques révèlent une anémie normochrome, une glycémie et une calcémie normales.

Le cliché thoracique met en évidence une bronchopneumonie à forme diffuse. (Fig. 1)

Cette affection s'amende rapidement ; cependant, on est frappé par la fréquence des régurgitations après chaque repas, en même temps que par l'existence d'une dyspnée par accès de quelques minutes à quel-

ques heures avec tirage et rejet de la tête en arrière.

D'autre part, il est noté une asymétrie des pouls radiaux.

Un repas baryté est alors effectué écartant toute lésion gastro-duodénale. Il révèle au niveau de l'oesophage, sur le profil, une encoche postérieure et, sur le film de face, un aspect en baïonnette peu visible. (Fig. 2, 3) Enfin, sur l'incidence en oblique antérieure gauche, l'empreinte habituellement visible au niveau de la crosse aortique sur le bord gauche est fortement marquée et lisse.

Ces différentes images permettent de porter le diagnostic de double arc aortique, avec un doute cependant, quant à l'éventualité d'une artère sous-clavière rétro-oesophagienne associée.

Le transfert pour la crèche des enfants cardiaques de BICETRE est décidé en vue d'une intervention qui s'effectue le 18.2.71 par le Professeur J. P. BINET au Centre Chirurgical Marie LANNELONGUE.

L'intubation posa quelques problèmes, mais une fois réalisée, après une thoracotomie latérale gauche au niveau du 5ème espace, il fut découvert : un double arc aortique typique à gros arc antéro-externe gauche et petit arc rétro-oesophagien postérieur droit, associé à un long ligament artériel non perméable qui fut coupé entre deux ligatures. Il fut réalisé une suture et section des 2 extrémités du petit arc droit au ras de l'aorte.

La fin de l'intervention se déroula sans ennuis et les suites opératoires furent simples et favorables.

Le 22 mars, l'état général est tout à fait satisfaisant. La dyspnée et les troubles digestifs ont totalement disparus. Elle pèse 6 480 g.

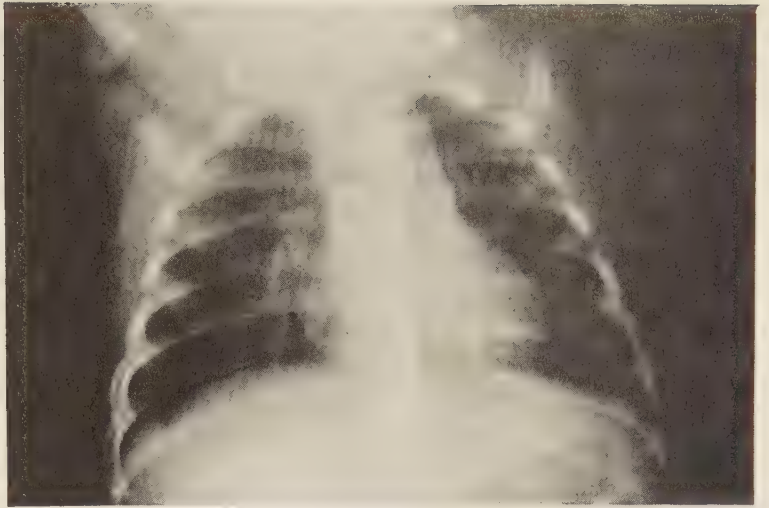


Fig. 1

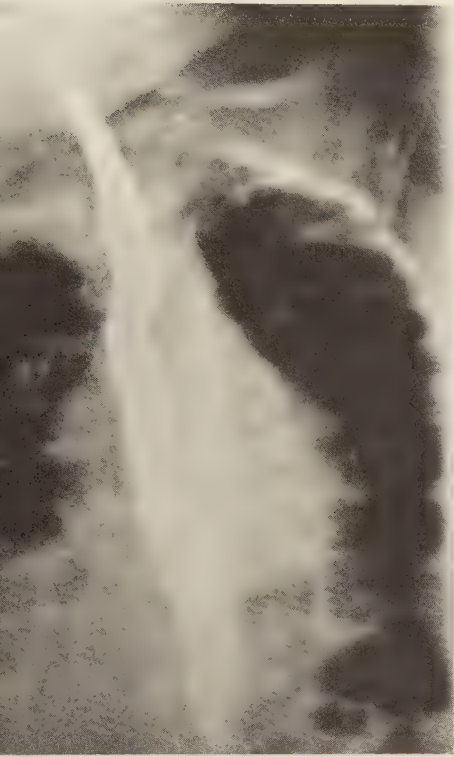


Fig. 2



Fig. 3

L'autorisation est alors donnée aux parents de reprendre leur petite fille.

Par la suite, le développement staturo-pondéral s'est effectué d'une manière très satisfaisante.

OBSERVATION N° 2 : COLZ... F.

Adressé le 11.4.71 par la maternité pour crise de cyanose, il s'agit d'un enfant du sexe masculin, né le 4.4.71 à terme, pour lequel l'accouchement a été normal.

Le score d'Apgar était de 10/10 à la 1ère minute; cependant, secondairement étaient apparus après le biberon, de petits accès de cyanose péri-buccale et des extrémités, avec polypnée superficielle ; ces troubles régressant spontanément.

La persistance de ces accès fait imposer un bilan.

L'état général est satisfaisant, l'enfant pèse 3 460 g et l'examen somatique ne met en évidence aucune anomalie.

En particulier, l'examen neurologique est normal et l'examen cardio-vasculaire ne montre aucun souffle cardiaque.

Néanmoins il est à noter :

. l'existence de quelques maculopapules rouges avec vésiculopustules sur le thorax et le visage, signes d'une dermite microbienne confirmée par un prélèvement bactériologique et rapidement régressive sous traitement antibiotique adapté.

. à chaque biberon, l'enfant se fatigue rapidement, l'on note une polypnée superficielle et cet accès de cyanose péri-buccale.

Les premiers examens complémentaires entrepris comportent :

- un E.C.G. tout à fait normal,
- un téléthorax ne mettant en évidence ni cardiomégalie ni une autre anomalie de la silhouette cardiaque. (Fig. 4) La trame pulmonaire est normale. Simplement note-t-on une fracture de la clavicule gauche qui a fait l'objet d'une immobilisation du bras.

Il est décidé par prudence la pratique d'un télécoeur baryté.

Les clichés d'oesophage après opacification ont mis en évidence des empreintes aortiques anormales :

- de face, deux encoches, l'une à droite plus haute que l'autre à gauche, situées au niveau de la 4ème vertèbre dorsale. (Fig. 5)
- de profil et 3/4, une encoche régulièrement arrondie de la face postérieure de l'oesophage sans refoulement de ce dernier vers l'avant. (Fig. 6)

Le diagnostic de double arc aortique est porté étant donné la topographie et le type des empreintes oesophagiennes.

L'évolution, en l'absence de traitement, a été favorable. Les accès de dyspnée et de cyanose ont disparu en quelques semaines ; l'alimentation s'est poursuivie sans incident et la courbe pondérale a été croissante.

Etant donné la bonne tolérance de ce double arc aortique, l'âge de

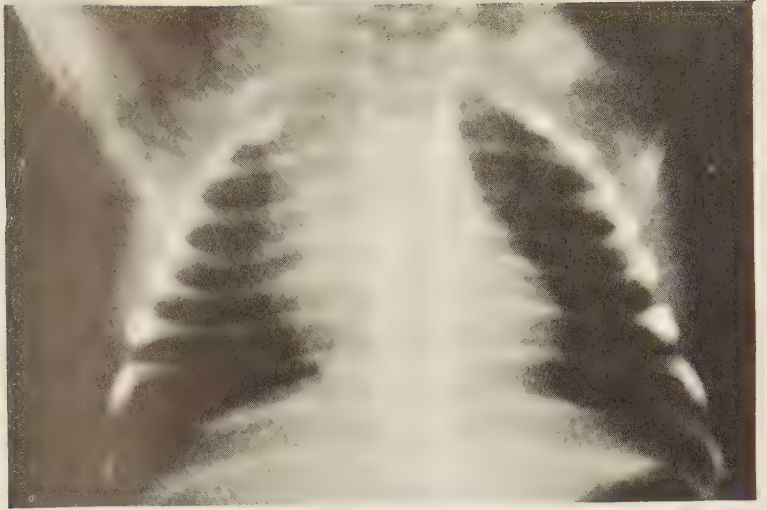


Fig. 4

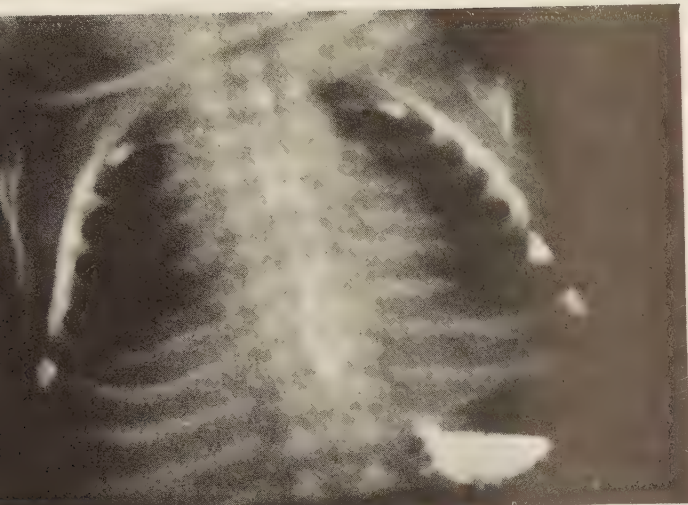


Fig. 5



Fig. 6

l'enfant, il est décidé de surseoir actuellement à l'intervention.

L'enfant est alors rendu le 24 mai à sa famille, l'état général est toujours excellent, son poids de 4 460 g.

Il ne présente plus aucun signe digestif ni respiratoire.

Depuis sa sortie, il a été revu régulièrement en consultation. Aucun accident cardiaque n'a été noté. La croissance pondérale s'effectue régulièrement.

COMMENTAIRES

EMBRYOLOGIE

EMBRYO - PATHOLOGIE . ANATOMO - PATHOLOGIE

FREQUENCE

ETIOLOGIE

EMBRYOLOGIE

(46, 70, 102)

Après la fécondation, l'oeuf humain se différencie rapidement au cours de plusieurs étapes :

- . La segmentation l'amène au stade de blastocyste avec différenciation du bouton embryonnaire et du trophoblaste.

- . Puis formation de l'embryon didermique avec ses deux feuillets :

- l'ectoblaste primaire
- l'entoblaste.

et ses annexes, notamment le mésenchyme primaire.

- . Lors de la gastrulation se forme le chordomésoblaste à partir de l'ectoblaste primaire,

d'où au 15ème-18ème jour, s'individualise le mésoblaste qui, avec le mésenchyme primaire, sera l'ébauche de l'appareil circulatoire en entier, vaisseaux et éléments du sang.

Vers le 18ème-19ème jour, se différencient dans le chorion, d'une part les ilots de WOLFF et PANDER, origine des cellules sanguines, et d'autre part les cellules mésenchymateuses voisines qui formeront l'endothélium vasculaire.

Plus tardivement, à la fin de la 3ème semaine, des ébauches intra-embryonnaires, par fusion, donnent naissance aux tubes endocardiques

au nombre de 2 situés l'un à droite, l'autre à gauche.

Leur développement réalisera : (fig. 7)

- En position ventrale : les aortes ventrales, qui se réunissent pour former le tube cardiaque médian impair ou truncus artériosus primitif situé à la face ventrale du tube digestif.

- En position dorsale : les deux aortes dorsales, qui précocément se fusionnent à leur partie postérieure pour donner l'aorte thoracique définitive.

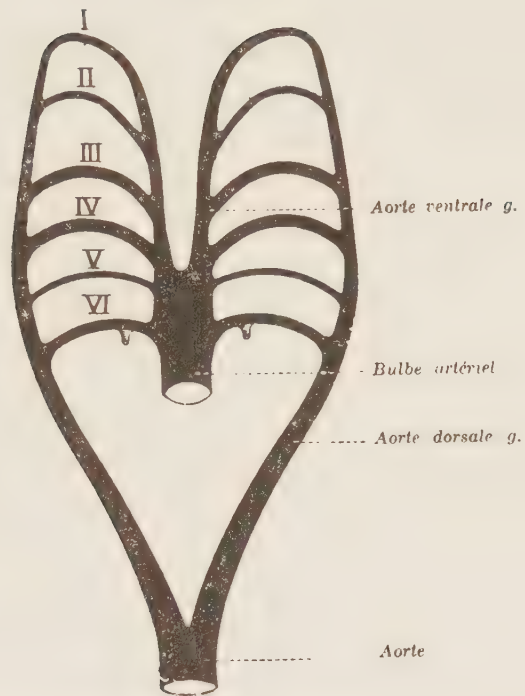
Ces deux systèmes sont reliés par les vaisseaux des arcs branchiaux ou arcs aortiques au nombre de six paires disposées symétriquement.

Ce système artériel comprend, en outre, deux artères vitellines, deux artères ombilicales et sept paires d'artères segmentaires somatiques émises des artères dorsales, reliées entre-elles par une anastomose longitudinale.

Etant donné le développement progressif des tubes endocarditiques, les arcs aortiques se forment successivement. Les six paires ne sont donc pas toutes présentes dans le même temps. Le schéma est donc théorique et ne correspond pas tout à fait à la réalité.

Leur évolution se fait à des époques différentes de l'organogénèse, en trois stades selon Abdel RAHIM CHAWAF (11).

De plus, cette évolution est sujette à de nombreuses variations, comme en témoigne la fréquence des dispositions anormales des artères chez l'adulte.



— Schéma des arcs aortiques en vue ventrale étalée. Les vaisseaux dorsaux sont représentés sur le même plan que les vaisseaux ventraux, mais en dehors. Sur le 6^e arc est figurée l'origine d'un vaisseau qui deviendra l'artère pulmonaire du côté correspondant.

Fig. 7

Le premier stade débute à la formation des canaux vasculaires, dure jusqu'au 35ème jour, concerne l'embryon de moins de 8 mm vertex coccyx. Il correspond à la formation des arcs aortiques qui enlacent le pharynx pour les trois premières paires.

- A 3 mm ou 25ème jour sont présents :

. le 1er arc,

constitué par l'incurvation de l'aorte ventrale en aorte dorsale primitive. Il est enfoui dans l'arc mandibulaire et régresse rapidement en participant à la constitution de l'artère maxillaire interne.

. le 2ème arc,

traverse les tissus du 2ème arc branchial. Il disparaît avant le 31ème jour en donnant l'artère de la caisse du tympan et l'artère hyoïdienne.

. le 3ème arc,

dont l'évolution va entrer directement dans la formation des gros vaisseaux.

- A 4 mm ou 26ème jour :

Apparition du 4ème arc qui naît à l'union de l'aorte ventrale et du sac aortique, partie crâniale du bulbe artériel.

- A 6 mm ou 32ème jour :

Le sac aortique s'enroule en raison de l'exagération de la courbure nuchale de l'embryon.

Le bulbe s'aplatit et en se divisant donne naissance aux :

. 5ème arc

Tout à fait rudimentaire et transitoire.

Pour certains, il ne serait qu'un dédoublement du 4ème arc (TUCHMANN) (109).

. 6ème arc

qui est placé en regard de l'ébauche trachéale.

Cette dernière paire met en communication directe le bulbe et les aortes dorsales primitives.

A la fin de ce premier stade, qui correspond à un embryon de 8 mm, du fait de l'incurvation cardiaque, on peut différencier une partie droite du bulbe ou aortique, avec le sac aortique qui donne toujours naissance au 3ème et au 4ème arc, et une partie gauche ou pulmonaire continuée par le 6ème arc.

Le deuxième stade s'étend du 35ème au 49ème jour, embryon de 8 à 17 mm, et correspond à l'organogénèse du système artériel pour aboutir à la disposition analogue à celle de l'adulte.(fig.8)

Elle se produit en même temps que la différenciation des formations céphaliques telles que l'encéphale et les organes des sens, le développement des membres, du thorax et surtout du coeur.

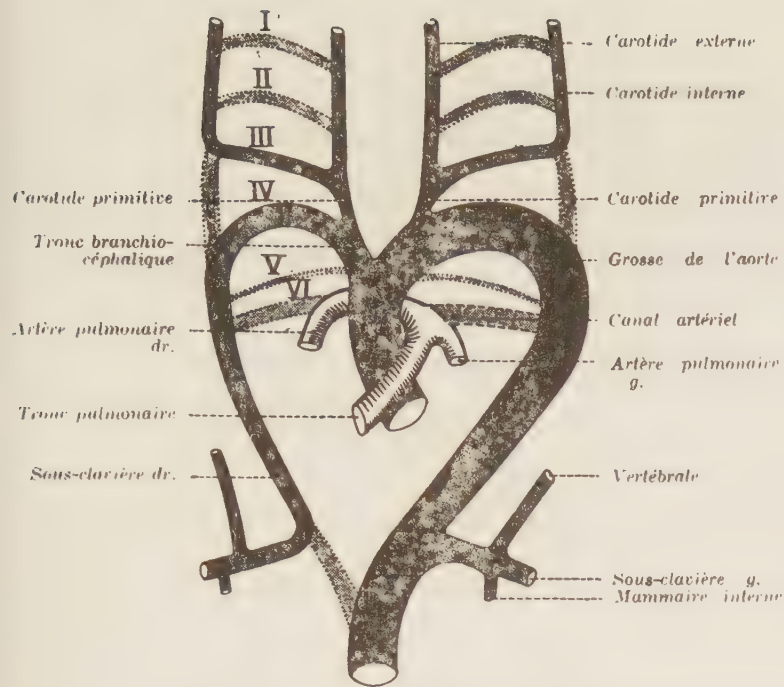
- Aux environs du 38ème jour :

Embryon de 10 mm

. la 4ème paire des arcs aortiques perd sa symétrie.

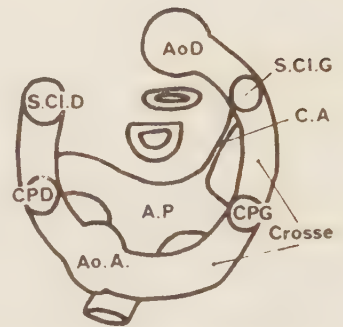
Il se produit une augmentation du calibre du 4ème arc gauche, qui deviendra par sa persistance la crosse aortique définitive et se continuera avec l'aorte dorsale primitive gauche.

Le 4ème arc droit formera la partie proximale de l'artère sous-clavière droite.



Évolution des arcs aortiques en vue ventrale étalée. Schéma de leur destinée chez l'homme. Les parties qui régressent sont figurées en pointillé.

Fig. 8



Vue supérieure schématique de la disposition anatomique normale

- aorte descendante à gauche;
- crosse aortique à gauche;
- tronc brachio-céphalique droit;
- carotide primitive et sous-clavière gauches.

Fig. 9

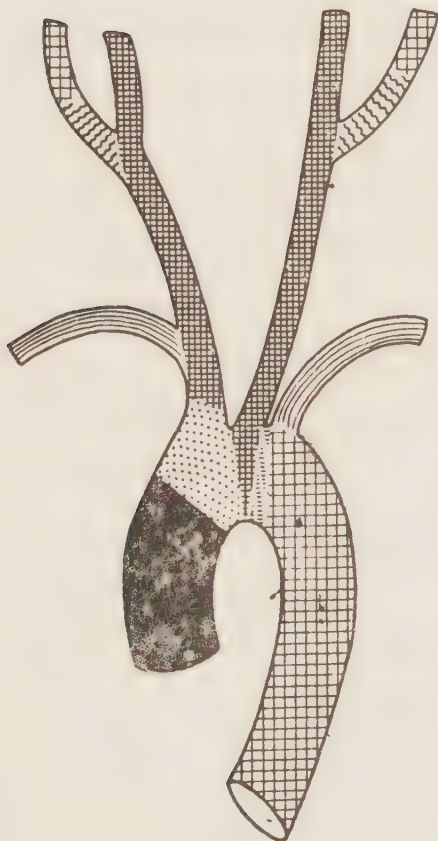


FIG. 3. — Schéma montrant l'origine embryologique de la crosse aortique d'après Abdel Rahim Chawaf.



Fig. 10

. Le 6ème arc pulmonaire droit se résorbe dans sa partie distale ou dorsale, sa partie proximale constituera l'artère pulmonaire droite. A gauche, il en est de même pour la partie proximale qui donnera l'artère pulmonaire gauche ; mais la partie distale persiste, formant le canal artériel qui relie par conséquent l'artère pulmonaire gauche à l'aorte dorsale. Son oblitération se fait dans les jours qui suivent la naissance.

Enfin à cette date, le segment aortique dorsal intermédiaire entre le 3ème et le 4ème arc se résorbe à droite comme à gauche pour devenir la carotide primitive droite et gauche.

- Au 45ème jour :

Le 3ème arc aortique persiste.

Il forme la partie proximale de la carotide primitive dans sa partie céphalique.

L'aorte ventrale, quant à elle, sera la carotide externe.

La courte portion d'aorte ventrale primitive, qui persiste entre le 4ème et le 6ème arc, constitue le tronc artériel brachio-céphalique et la partie initiale de la crosse aortique.

La 7ème artère segmentaire droite vient prolonger le 4ème arc pour former l'artère sous-clavière droite. A gauche, cette artère naît directement de l'aorte et forme l'artère sous-clavière gauche.

Le deuxième stade se termine donc au 47ème jour par la constitution de la crosse aortique due à la disparition de la racine droite de l'aorte dorsale.

Ainsi, prennent part dans la formation de la crosse aortique : (fig.10)

- le bulbe,
- le sac aortique,
- la racine de l'aorte ventrale gauche,
- le 4ème arc gauche,
- l'aorte dorsale gauche.

Le troisième stade est le stade foetal.

Il correspond à la croissance du système artériel.

D'autre part, le coeur s'abaisse entraînant les vaisseaux de la base qui ne se modifient que dans leur forme.

C'est par le jeu de l'atrésie de tel ou tel segment, de la perméabilité de tel ou tel autre, lors du second stade, que se constituent non seulement l'anatomie normale du système aortique (Fig. 8, 9), mais aussi la plupart des anomalies des arcs aortiques.

EMBRYO-PATHOLOGIE ET ANATOMO-PATHOLOGIE

(16, 21, 34, 54, 63, 70)

L'évolution normale peut s'effectuer suivant des modalités différentes aboutissant aux anomalies diverses des arcs aortiques.

A - CLASSIFICATION EMBRYOLOGIQUE DES ANNEAUX VASCULAIRES

C'est à EDWARDS (40) que l'on doit la première classification. Elle répond plus cependant à des faits embryologiques qu'à des constatations chirurgicales.

Ces anomalies seraient dues à trois facteurs isolés ou combinés :

- la migration latérale droite de l'aorte dorsale,
- la disparition du canal artériel gauche et sa persistance à droite,
- l'atrésie de certains secteurs du double anneau aortique primitif.

Elles se répartissent en fonction de ces facteurs en 4 groupes : A, B, C, D, qui se déduisent du schéma de l'arc aortique double primitif et hypothétique imaginé par EDWARDS. (Fig. 11).

LE GROUPE A. (fig. 12)

dans lequel l'aorte thoracique descendante est à gauche, de même que le canal artériel.

Le schéma proposé par CORONE (30) (Fig. 13) est d'un grand intérêt pour la compréhension des phénomènes qui engendrent les anomalies de ce groupe. Il représente l'aorte descendante ventrale, qui reçoit le sang au sortir du coeur de l'embryon et qui se dédouble en deux arcs droit et gauche (la 4ème paire d'arcs aortiques) encerclant le tractus trachéo-oesophagien à la face postérieure duquel leur réunion forme l'aorte thoracique descendante. De chacun des arcs naissent la carotide primitive en avant et l'artère sous-clavière en arrière.

Enfin, est encore représenté sur le diagramme central le canal artériel qui relie l'artère pulmonaire gauche à l'aorte descendante.

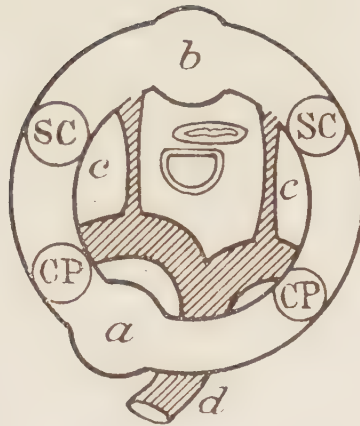
L'atrésie matérialisée par les flèches peut siéger à différents endroits, donnant autant de possibilités.

— Section en 1

Au niveau de l'arc postérieur droit, en arrière de l'artère sous-clavière droite elle réalise la disposition normale.

L'aorte, au niveau de sa crosse, passe en avant puis sur la face latérale gauche du tractus aéro-digestif.

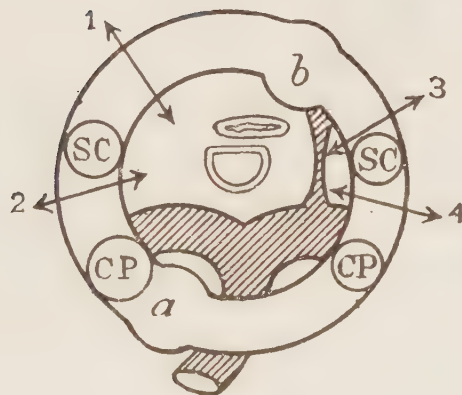
La partie antérieure de l'arc droit donne naissance au tronc brachio-céphalique qui se divise en carotide primitive et artère sous-clavière droite.



— Le double arc aortique primitif et hypothétique
(EDWARDS)

- L'aorte descendante est en position indifférente.
- Le canal artériel est bilatéral.
- Deux gros vaisseaux naissent de chacun des arcs :
carotide primitive en avant, sous-clavière en arrière.

Fig. 11



— (D'après CORONE) : Double crosse aortique primitive. Sous-groupe A d'EDWARDS.

— L'aorte descendante (*b*) et le canal artériel sont situés à gauche.

— Les flèches 1, 2, 3 et 4 indiquent les segments du double arc primitif sur lesquels peut porter l'atrésie.

— L'atrésie en 1 aboutit à la disposition normale de la crosse aortique

Fig. 12

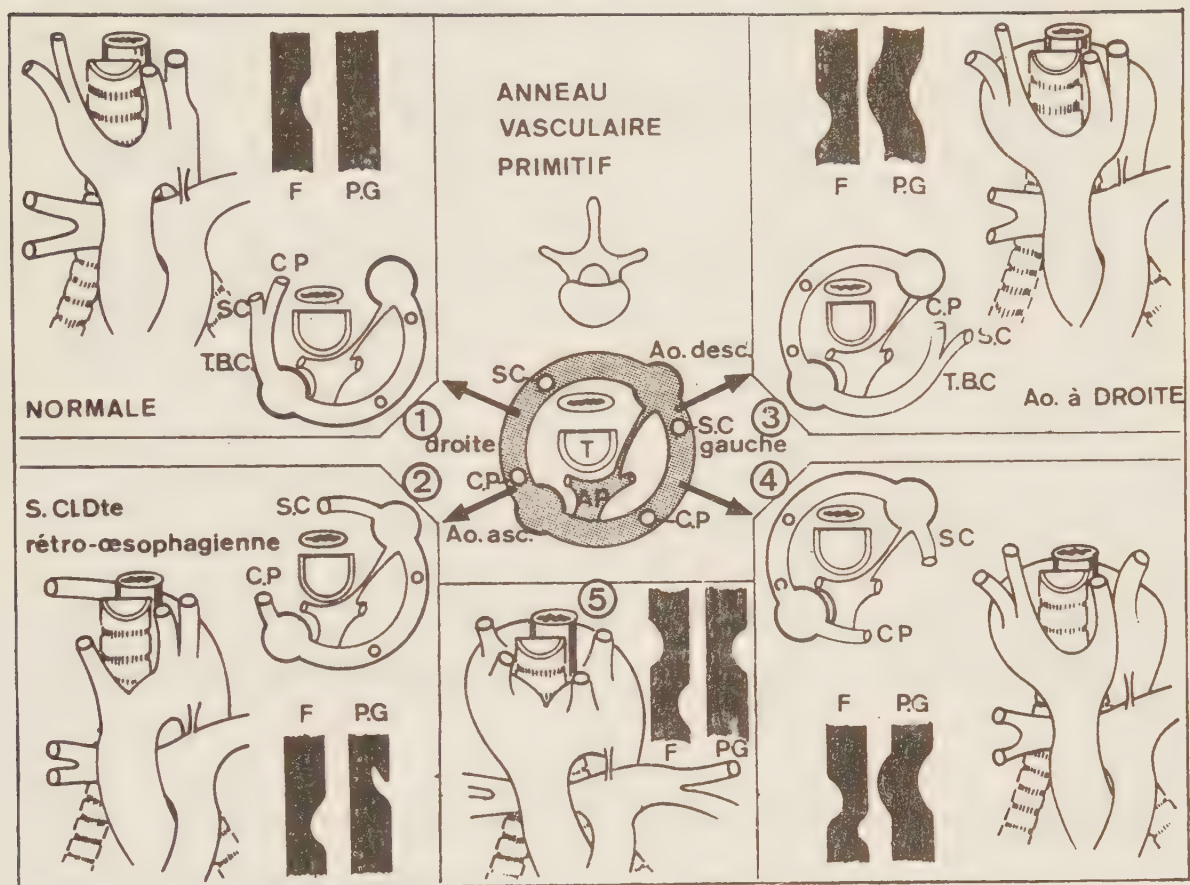


Schéma résumant les 5 possibilités auxquelles on peut aboutir à partir de la disposition initiale figurée au centre. En noir, l'œsophagogramme : de face (F) et en profil gauche (P.G.).

fig. 13

— Section en 2

Elle se fait au niveau de l'arc droit entre la carotide primitive et l'artère sous-clavière.

L'atrésie provoque la naissance de l'artère sous-clavière droite à partir de l'arc aortique gauche, lors de sa réunion avec l'aorte descendante.

L'artère sous-clavière droite devient rétro-oesophagienne et refoule l'oesophage et la trachée.

Parfois, cette artère sous-clavière droite est inter-trachéo-oesophagienne.

— Section en 3

Entre l'aorte descendante et l'artère sous-clavière gauche.

La crosse aortique contourne par la droite l'axe aéro-digestif et donne naissance dans sa partie initiale au tronc brachio-céphalique gauche.

La carotide primitive et l'artère sous-clavière droite naissent dans ce cas séparément.

Le ligament artériel, à gauche, dans ce groupe A, forme un anneau ligamentaire dans sa partie gauche, et vasculaire dans sa partie droite par sa réunion avec l'artère pulmonaire.

— Section en 4

L'atrésie au niveau de l'arc aortique gauche, entre la carotide

primitive et l'artère sous-clavière en arrière, provoque la position droite de la crosse aortique qui passe en avant, le long de la face latérale droite puis en arrière du tractus oeso-trachéal.

Elle donne naissance, pendant son trajet, successivement à :

- . la carotide primitive gauche dans sa partie initiale,
- . la carotide primitive droite et l'artère sous-clavière droite séparément dans sa portion horizontale,
- . enfin, à l'artère sous-clavière gauche qui naît à la jonction de la crosse avec l'aorte descendante, souvent par l'intermédiaire d'un bourgeon aortique plus ou moins volumineux ou s'insère le ligament artériel.

La section en 3 et 4 réalise les crosses aortiques doubles de MATHEY (1952) (77).

— Enfin en 5 (Fig. 13)

La persistance de la disposition par non involution, ou atrésie incomplète réalise le double arc aortique.

Il s'agit d'un anneau vasculaire péri-oesophagien constitué par deux crosses aortiques, l'une postérieure et droite, volumineuse, rétro-oesophagienne, l'autre antérieure et gauche, plus grêle, prétrachéale.

En outre, la crosse postérieure est située plus haut du fait de l'ascension de la bifurcation de l'artère pulmonaire attirée par le ligament artériel.

Chacune des 2 crosses donne naissance à une carotide et à une sous-clavière.

En fonction du degré d'atrésie, ce double arc peut être fonctionnel ou simplement réduit à un ligament fibreux non perméable.

GROUPE B (Fig. 14)

est caractérisé par la position à droite de l'aorte descendante ; le ligament ou le canal artériel persistant est à gauche.

Les seules formes rencontrées cliniquement sont celles où l'atrésie se produit au niveau de l'arc aortique gauche en 1, 2 ou 3.

— Section en 1

Située en arrière de l'insertion du canal artériel, elle réalise l'existence d'un tronc brachio-céphalique gauche sur lequel se rattache le canal artériel provenant de l'artère pulmonaire gauche.

Ce tronc se divise ensuite en une carotide primitive et une sous-clavière gauche.

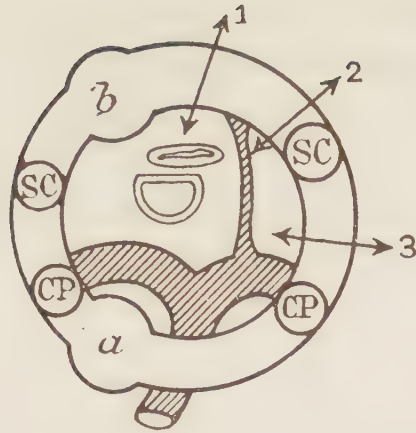
A droite ces artères naissent isolément de la crosse aortique.

Cette disposition est fréquente dans la tétralogie de Fallot.

— Section en 2

En avant de l'insertion du canal artériel et en arrière de l'artère sous-clavière gauche.

Il existe encore le même tronc brachio-céphalique, mais le liga-



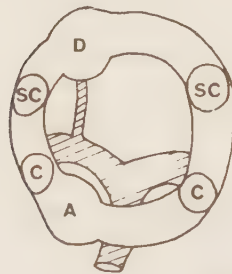
— Double-crosse aortique primitive. groupe B d'EDWARDS.

— L'aorte ascendante (a) est en position normale.

— L'aorte descendante (b) est à droite.

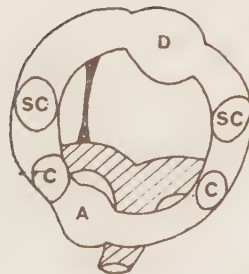
— Dans la variété habituelle, l'arc droit persiste (il n'y a donc pas de tronc artériel brachio-céphalique), l'arc gauche est atrophié en un point variable figuré par les flèches 1, 2, 3.

Fig. 14



- Groupe C.

Fig. 15



- Groupe D.

Fig. 16

gament artériel toujours à gauche décrit un long trajet latéro puis rétro-oesophagien, rarement inter-trachéo-oesophagien, de l'artère pulmonaire gauche à l'aorte descendante.

Cette malformation est connue sous le nom d'anomalie de NEU-HAUSER.

— Section en 3

L'interruption de l'arc aortique gauche entre la carotide primitive et l'artère sous-clavière fait naître successivement de la crosse aortique située à droite, d'avant en arrière:

- la carotide primitive gauche,
- la carotide primitive droite,
- l'artère sous-clavière droite séparément de la précédente.

La sous-clavière gauche naît de l'union de l'arc aortique droit et de l'aorte descendante située à droite par le diverticule de KOMMEREL. Avec un trajet rétro-oesophagien, elle gagne le membre supérieur gauche.

— Enfin suivant le même processus qu'en 5 dans le groupe A, il se constitue un double arc aortique complet.

Dans ces quatre variantes se forme, là encore, un anneau vasculo-fibreux complet ou incomplet, autour de l'ensemble trachée-oesophage.

LE GROUPE C (Fig. 15)

est caractérisé par la situation à droite de l'aorte descendante et du canal artériel ; anomalies très rares réalisant l'aspect en miroir des malformations du GROUPE A.

LE GROUPE D (Fig. 16)

ou l'aorte descendante est située à gauche et le canal artériel à droite; il représente les images en miroir du GROUPE B constituant une anomalie rarissime.

Ces deux groupes ont peu d'intérêt car ne représentent qu'un nombre très faible de malformations surtout rencontrées au cours de la tétralogie de FALLLOT.

B - LES ATRESIES DE L'ARC AORTIQUE TRANSVERSE

Enfin, du schéma primitif de base du double arc aortique (Fig. 5, 6) on peut comprendre les atrésies de l'arc aortique transverse.

Il y a disparition d'une partie du 4ème arc droit et gauche et selon que la section se fait :

- en arrière de la sous-clavière droite et en avant de la sous-clavière gauche, (fig. 17)
- en arrière des deux artères sous-clavières de part et d'autre de l'aorte descendante, (Fig. 18)
- en avant des deux artères sous-clavières entre celles-ci et les carotides primitives, (Fig. 19)
- en aval de la sous-clavière droite et en amont de la carotide primitive gauche, (Fig. 20)

on détermine les 4 types de la classification de KLEINERMAN (1958).

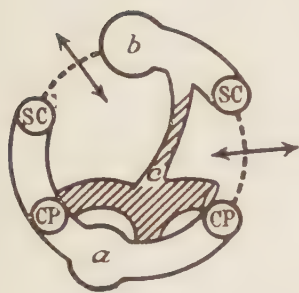


Fig. 17

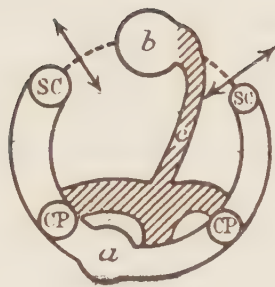


Fig. 18

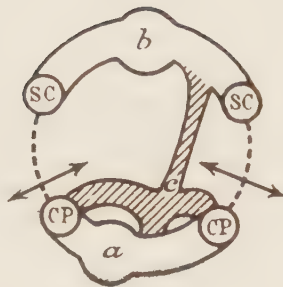


Fig. 19

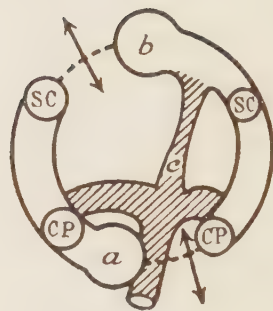


Fig. 20

Les quatre variétés d'atrésie de la crosse aortique (classification de KLEINERMAN).

— Les flèches figurent le siège de la rupture de l'arc aortique.

— Dans la plupart des cas décrits la situation de l'aorte descendante (*b*) n'est pas précisée. Ceci est figuré par sa position neutre médiane sur les schémas.

— Aorte ascendante (*a*) et descendante (*b*) ont perdu toute connexion.

— Le canal artériel perméable (*c*) unit l'artère pulmonaire à l'aorte descendante (*b*).

Dans le type I l'aorte ascendante donne la carotide primitive gauche et le T.A.B.C. droit; la sous-clavière naît de la descendante ou du canal artériel. Cette variété est la plus fréquente.

Dans le type II l'aorte ascendante donne deux troncs artériels brachio-céphaliques; aucun ne branche n'a son origine dans l'aorte descendante (fig. 18).

Dans le type III l'aorte ascendante se divise en deux carotides primitives; les deux sous-clavières viennent de la descendante (fig. 19).

Dans le type IV l'aorte ascendante donne le tronc artériel brachio-céphalique droit; les deux artères gauches naissent de l'aorte descendante (fig. 20).

Il y a interruption entre l'aorte ascendante et descendante.

La perfusion de l'aorte descendante est alors réalisée soit :

a) par l'intermédiaire d'un canal artériel paraissant prolonger à plein canal le tronc de l'artère pulmonaire,

b) par le développement d'une circulation collatérale assurant la continuité vasculaire entre les 2 segments aortiques.

Il n'existe pas, alors, de persistance du canal artériel.

FREQUENCE

Il en résulte que statistiquement les formes les plus fréquentes sont pour BINET (16) :

- le double arc aortique avec aorte descendante à gauche,
- la sous-clavière droite rétro-oesophagienne avec aorte descendante et crosse aortique à gauche,
- l'anomalie de NEUHAUSER,
- le tronc brachio-céphalique droit naissant à gauche.

Pour NADAS (63, 80) faisant état d'une statistique de GROSS établie sur 10 ans, à propos de 57 cas de malformations des arcs aortiques, cinq anomalies peuvent être découvertes cliniquement :

- le double arc aortique (21 cas),
- l'arc aortique droit avec ligament artériel à gauche (15 cas),
- l'artère sous-clavière droite rétro-oesophagienne (12 cas),
- une anomalie du tronc brachio-céphalique droit comprimant la trachée (7 cas),
- une anomalie de la carotide primitive gauche naissant du tronc brachio-céphalique droit (2 cas).

ETIOLOGIE

Les malformations des arcs aortiques sont relativement peu fréquentes.

Plus de 500 cas ont pu être dénombrés récemment.

Cependant, ce chiffre est certainement inférieur à la réalité, du fait de la parfaite tolérance dans certains cas.

Ces anomalies sont découvertes soit par leur tableau clinique comme nous le verrons, soit, dans les autres cas, au cours d'examens radiologiques systématiques, ou lors de l'exploration chirurgicale pour cardiopathie congénitale, du fait de leur fréquente association, ou enfin lors d'autopsies.

Aucun facteur étiologique ni génétique ni infectieux n'a pu être démontré.

Seul un facteur carentiel a pu être mis en évidence expérimentalement chez l'animal.

En effet, WILSON et VARKANY ont provoqué des carences en vitamine A chez des rates gestantes : 75 % des descendants présentaient des malformations cardiovasculaires, dont 30 % étaient des anomalies des arcs aortiques.

Cependant, aucune extrapolation à la pathologie humaine n'est évidemment possible.

LES ANOMALIES DE L'AORTE THORACIQUE

Pour replacer le syndrome de double arc aortique dans la pathologie de l'aorte thoracique, nous envisagerons les malformations congénitales de l'aorte.

Cependant, nous éliminerons les malformations qui n'ont qu'un rapport très lointain avec notre sujet :

- la coarctation aortique,
- les défauts de cloisonnement du truncus arteriosus,
- la persistance du canal artériel,
- la transposition de l'aorte.

(5, 13, 54)

Les anomalies congénitales de l'aorte thoracique se répartissent essentiellement en quatre groupes :

- les anomalies des arcs aortiques,
- les anévrysmes congénitaux,
- les sténoses supra-valvulaires de l'aorte,
- les hypoplasies de l'aorte.

I - ANOMALIES DES ARCS AORTIQUES

1) Anomalies vasculaires (anomalies de développement du 4ème arc)

a) double arc complet

- . complet fonctionnel type A5, groupe B, C, D
- . non fonctionnel

b) double arc incomplet

. Aorte gauche

- artère sous-clavière droite rétro-oesophagienne type A2
- doubles arcs de MATHEY
 - tronc brachio-céphalique gauche avec arc aortique droit ligament gauche type A3
 - artère sous-clavière gauche type A4

. Aorte droite

- tronc brachio-céphalique gauche type B1
- anomalie de NEUHAUSER type B2
- artère sous-clavière gauche rétro-oesophagienne type B3

2) Les atrésies de l'arc aortique transverse

3) Naissance de la carotide primitive gauche, du tronc brachio-céphalique droit (anomalie du 4ème et 3ème arc)

4) Les anomalies de la sous-clavière et de ses branches

5) Les anomalies de situation de la crosse aortique

- a) aorte cervicale (anomalie du 3ème arc)
- b) les boucles anormales de l'aorte

II - LES ANEVRYSMES CONGENITAUX

1) Les anévrismes fusiformes

a) l'arachnodactylie

b) les anomalies congénitales de l'aorte

2) Les anévrismes sacculaires du sinus de Valsalva

III - LES STENOSES SUPRAVALVULAIRES DE L'AORTE

1) Les sténoses vraies

2) Les membranes supravalvulaires

3) Les bandelettes fibreuses supravalvulaires

IV - HYPOPLASIE DE L'AORTE

1) Définition

2) Les hypoplasies segmentaires

3) Les hypoplasies diffuses

I - LES ANOMALIES DES ARCS AORTIQUES

Parmi les anomalies des arcs aortiques, dont les deux plus importantes statistiques reviennent à :

- R. E. GROSS (50), 129 cas, 1964,
- J. P. BINET (16), 52 opérés, 1970,

il faut distinguer les anomalies de développement du 4ème arc parmi lesquelles :

1) Les anneaux vasculaires

Ces anomalies ont en commun 3 caractéristiques :

- . l'existence, autour de l'axe aéro-digestif du médiastin, d'un cercle vasculaire formé par l'aorte ou l'une de ses branches en position ectopique, complété par le ligament artériel et la bifurcation de l'artère pulmonaire.
- . la survenue fréquente, mais non obligatoire, de troubles par compression de l'oesophage ou de la trachée, ou des deux à la fois.
- . la nécessité d'un traitement chirurgical.

Ce sont :

a/ le double arc aortique complet

(113 cas publiés : DENIS (33), 1958)

◦ fonctionnel (fig. 21)

l'aorte ascendante se divise en avant de l'artère pulmonaire

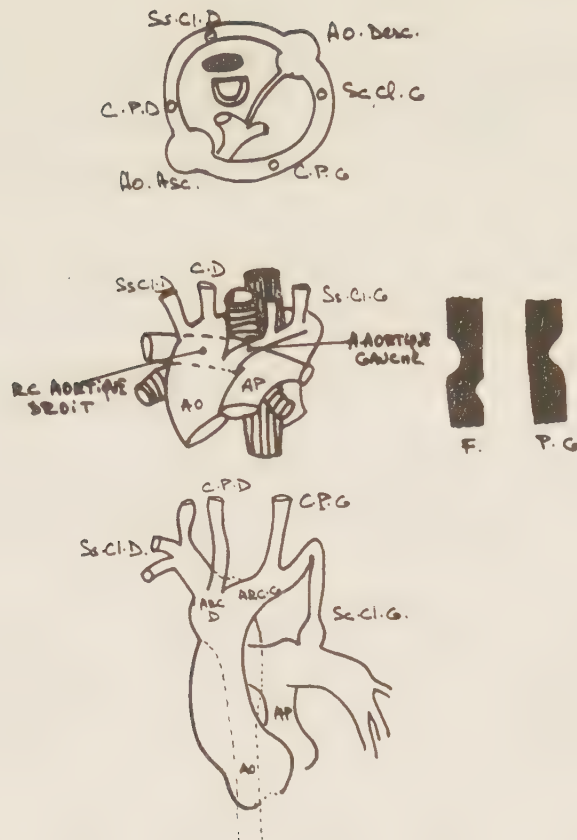
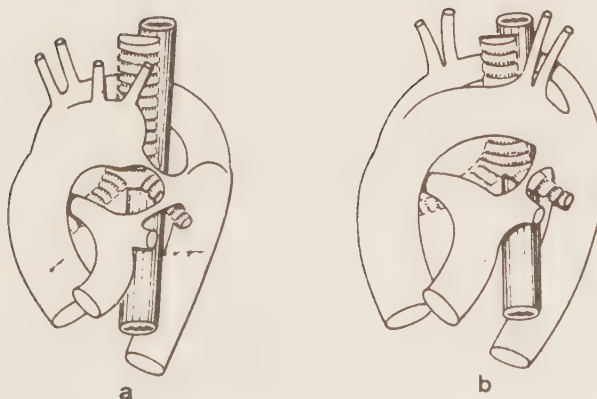


Fig. 21 : Diverses représentations d'un double arc aortique complet fonctionnel :

- vue supérieure
- vue antérieure avec rapports anatomiques
- vue antérieure sans les rapports.



L. Double arc aortique :

- a) avec arc antéro-gauche hypoplasique,
- b) avec arc postéro-droit hypoplasique.

en deux crosses qui donnent naissance chacune, successivement, à l'artère carotide primitive et l'artère sous-clavière, pour se réunir ensuite en une aorte descendante.

Sous chaque crosse le récurrent fait une anse. Ces crosses sont rarement symétriques, et le plus souvent les arcs sont inégaux de taille et décalés en hauteur (Fig. 22 a. b)

L'arc postérieur droit est en général plus volumineux et plus haut situé que l'arc antérieur gauche (Fig. 22 a).

Le type le plus fréquent est celui de la disposition 5 du schéma de CORONE et du groupe A de la classification de EDWARDS, (Fig. 13). 44 % des anomalies des arcs dans la statistique de GROSS.

Les signes fonctionnels de compression, parfois latents jusqu'à un âge avancé, sont importants le plus souvent dès la naissance ou les premiers jours ou mois de la vie.

La disposition anatomique explique aisément les signes radiologiques d'empreinte en baïonnette, sans refoulement de l'oesophage retenu en place par l'arc antérieur (Fig. 21).

La disposition droite du ligament artériel, par conséquent du côté opposé à l'aorte descendante, est une éventualité exceptionnelle.

Moins nombreux sont les cas de double arc aortique avec aorte descendante droite ; 7 cas sur 47, où le côté de l'aorte était précisé, ont été retrouvés dans la littérature par GRISWOLD et YOUNG en 1949.

L'arc gauche dans ce type est souvent le plus important, son trajet est rétro-oesophagien, il est décalé en hauteur par rapport à l'arc droit prétrachéal.

On dénombre une vingtaine de cas connus avec le ligament artériel à gauche :

Auteurs	nbre cas	année
HERMAN	1	1928
ARKIN	1	1936
SIVERT & FINDLEY	1	1927
GROSS	3	1951
ASKERSON, LUBERT	1	1952
RIKER	1	1954
P. MARION	1	1961
BARRIE, ROGER	1	1961

C'est seulement dans 4 cas recensés par MATHEY (76) en 1959, dont un décrit par ARKIN, que le ligament artériel était en position droite.

◦ le double arc aortique complet peut être non fonctionnel

Ceci se produit s'il existe une atrésie partielle de l'une des deux crosses, alors réduite à un cordon fibreux plus ou moins long, non perméable. Il se constitue alors un anneau vasculo-fibreux (Fig. 22 a).

Les seuls cas décrits jusqu'à présent sont ceux avec l'arc gauche et antérieur, réduit à un ligament fibreux non vasculaire : que l'atrésie siège, entre la sous-clavière gauche et l'insertion du ligament artériel en position gauche (type habituellement décrit par ARKIN, (13), ou entre l'insertion du ligament artériel et la réunion des deux arcs aortiques.

Les autres cas possibles de la classification de EDWARDS sont le double arc aortique complet non fonctionnel avec, soit l'aorte descendante à gauche et le ligament artériel en position droite, soit l'aorte descendante à droite et le ligament artériel droit ou gauche.

Ces cas n'ont jamais été découverts.

b/ le double arc aortique incomplet

Constitue les autres anomalies du développement du 4ème arc aortique.

Il y a eu section d'un des arcs aortiques par disparition de la partie atrésiée, mais un anneau subsiste, réalisé selon les cas par les éléments suivants :

- l'arc aortique restant,
- l'artère sous-clavière,
- le ligament artériel,
- l'artère pulmonaire.

L'anneau est moins serré, une compression peut cependant exister.

Ces anomalies restent bien tolérées dans 2/3 des cas (MATHEY (77), 1952).

Dans les formes décompensées dues à l'augmentation avec l'âge du calibre des vaisseaux en particulier de l'arc aortique droit, la date d'apparition des troubles est variable : dès la première année de la vie en général ou seulement à l'âge adulte.

。 Ces anomalies sont dans le cas de l'aorte descendante gauche :

- l'artère sous-clavière droite rétro-oesophagienne ou arteria lusoria, la plus fréquente malformation des arcs aortiques : plus de 400 cas connus (DENIS (33) 1958) (Fig. 13 type 2)

Les statistiques des anatomistes indiquent une fréquence allant de 0,4 % à 1,6 % d'après des séries d'autopsies systématiques (107).

De par l'interruption de l'arc aortique droit, en arrière la carotide primitive droite, l'artère sous-clavière naît de l'aorte descendante et se dirige vers le membre supérieur droit avec un trajet rétro-oesophagien, parfois inter-trachéo-oesophagien.

Les signes fonctionnels manquent parfois. Cependant, ce sont toujours les signes digestifs qui prédominent surtout chez le nourrisson.

Par contre, chez l'adulte, de par sa latence, elle est souvent une découverte du hasard au cours d'un transit oesophagien, parfois réalisé à l'occasion d'une dysphagie, ou d'une hématomèse (64, 107).

Sa position anatomique explique bien les signes radiologiques, qui consistent en un refoulement de l'oesophage opacifié sur les clichés de profil.

Le diagnostic est confirmé par l'angiographie, qui montre une opacification tardive et le trajet anormal de l'artère.

Cette anomalie est rarement la seule malformation ; il existe fréquemment une association avec une coarctation isthmique, une tétralogie de FALLOT, ou une persistance du canal artériel.

- les doubles arcs incomplets de MATHEY

représentés par :

. soit le tronc brachio-céphalique gauche, qui naît à l'union de l'aorte ascendante et de la crosse aortique droite (Fig. 13 type 3).

. soit l'artère sous-clavière gauche, qui naît de l'aorte descendante, alors que la carotide primitive provient de l'aorte ascendante (Fig. 13 type 4).

La crosse aortique droite donne, dans ce cas, naissance séparément à la carotide primitive droite et à la sous-clavière droite.

Son trajet latéro puis rétro-oesophagien comprime l'oesophage, qu'il refoule vers l'avant, et forme avec le ligament artériel gauche un anneau vasculo-fibreux.

◦ L'aorte descendante située en position droite.

Dans ce cas on peut observer les anomalies suivantes :

- le tronc brachio-céphalique gauche, avec l'arc aortique à droite (Fig. 23).

Disposition symétrique de la normale rarement responsable d'un trouble fonctionnel.

La présence du ligament artériel gauche, en position latérale par rapport à l'axe aéro-digestif, ne donne pas d'empreinte sur l'oesophage baryté. Simplement, la radioscopie met en évidence une aorte à droite, et c'est l'angiocardographie qui fait le diagnostic.

Il y a association fréquente de cette malformation avec une tétralogie de FALLOT, une persistance du canal artériel, ou une communication interventriculaire.

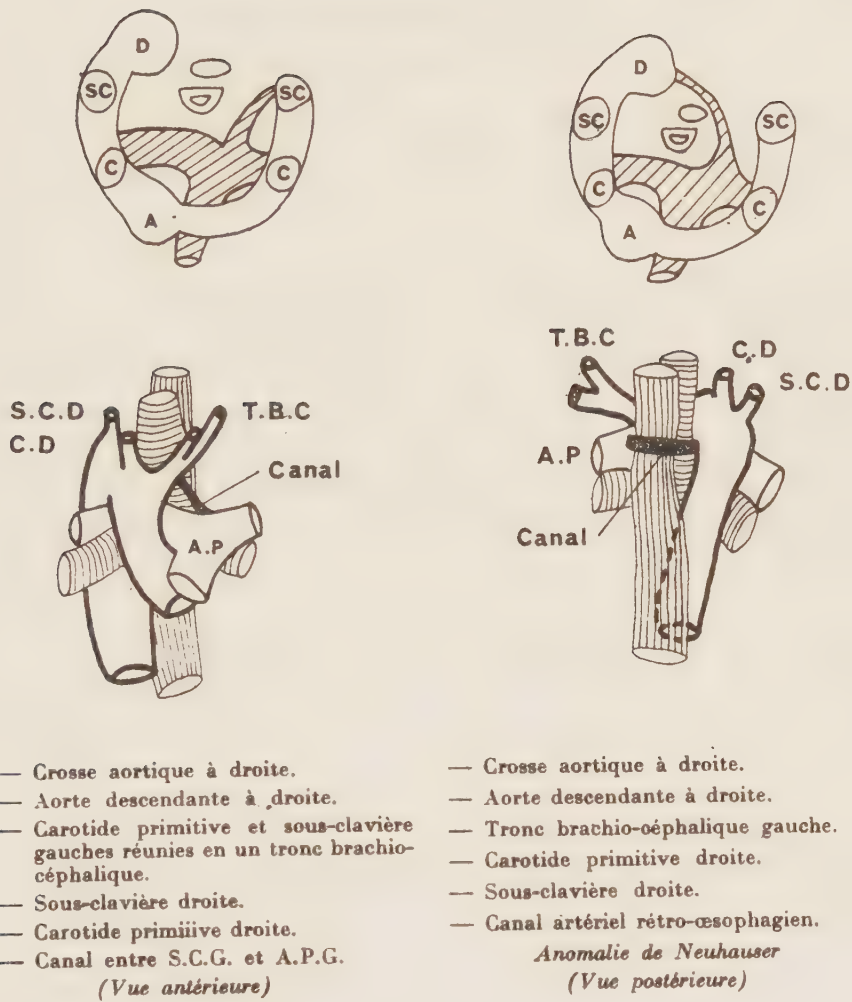


Fig. 23

- L'anomalie de NEUHAUSER (Fig. 23)

Le canal artériel gauche, ou son reliquat fibreux non extensible, gagne, à partir de la bifurcation du tronc artériel pulmonaire, l'aorte descendante par un trajet rétro-oesophagien, rarement inter-trachéo-oesophagien, constituant une forme particulièrement enserrante.

Anomalie relativement fréquente : 18 cas sur 70 dans un article publié récemment par GROSS (50).

Il y a souvent association avec une tétralogie de FALLLOT.

- Enfin, l'artère sous-clavière gauche rétro-oesophagienne, naissant de l'aorte descendante par le diverticule de KOMMEREL où s'insère le ligament artériel gauche, entraîne la possibilité d'une striction de l'axe viscéral. Son trajet explique la symptomatologie fonctionnelle : dysphagie, et physique : diminution du pouls et de la tension artérielle du membre supérieur gauche.

Le diagnostic est confirmé par l'empreinte postérieure sur l'oesophage baryté et le trajet anormal de cette artère sur l'angiocardio-graphie.

Une deuxième variété d'artère sous-clavière gauche rétro-oesophagienne existe avec position droite du ligament artériel. Cas exceptionnel où la symptomatologie est peu bruyante, même discrète.

A côté de ces anneaux vasculaires les anomalies des arcs aortiques, en particulier du 4ème arc, comprennent en outre :

2) Les atrésies de l'arc aortique transverse

Ce sont des malformations exceptionnelles (Fig. 17, 18, 19, 20).

KLEINERMAN en 1958 a fait état de 21 observations antérieurement publiées, auxquelles il a ajouté 6 cas personnels.

Les atrésies de l'aorte horizontale ont pour fait caractéristique la perte de connection entre l'aorte ascendante et descendante, du fait de l'interruption du 4ème arc aortique primitif droit et gauche.

Dans la plupart des cas, il persiste un canal artériel perméable, habituellement gauche, qui se continue à plein canal avec l'aorte descendante.

De plus, très fréquemment, l'aorte ascendante donne naissance au tronc brachio-céphalique droit et à la carotide gauche.

L'artère sous-clavière gauche naît de l'aorte descendante.

De telles anomalies sont presque toujours associées à une autre malformation :

- hypoplasie de l'aorte ascendante,
- anomalie des sigmoïdes aortiques,
- communication inter-auriculaire,
- communication inter-ventriculaire,
- atrésie mitrale,
- anomalies diverses.

L'espérance de vie est extrêmement brève, 15 jours en moyenne, (56 % des cas dans le premier mois et 76 % avant un an), car la symptomatologie est bruyante : détresse respiratoire et insuffisance cardiaque.

Dans 1/4 des cas, la survie dépasse un an et peut atteindre 14 ans ; les signes sont moins importants, similaires à la coarctation de l'aorte avec :

- hypertension artérielle dans les carotides primitives et la sous-clavière droite,
- diminution du débit sanguin dans le membre supérieur gauche et les membres inférieurs.

Le diagnostic est confirmé par l'angiocardiographie et révèle une importante circulation collatérale entre les deux aortes et notamment une augmentation de volume des artères inter-costales.

Il faut signaler dans ces formes un intérêt thérapeutique, car deux cas ont été opérés avec succès (MERRIL 1957, et VILLALOBOS 1961) grâce à la pose d'une prothèse entre l'artère sous-clavière gauche et l'aorte ascendante, ou entre l'artère sous-clavière droite et l'aorte descendante : solution préférable du fait de l'hypertension artérielle qui règne dans les carotides primitives et l'artère sous-clavière droite.

3) Naissance de la carotide primitive gauche à partir du tronc

brachio-céphalique droit :

(ou anomalie du développement du 4ème et 3ème arc)

Signalée deux fois par GROSS dans ces statistiques, elle est susceptible de comprimer la trachée pour NADAS (80).

Cette malformation est souvent associée à une cardiopathie :

- Tétralogie de FALLOT,

- rétrécissement orificiel aortique congénital,
- coarctation aortique,
- bicuspidie ;

au point que, bien souvent, c'est l'angiocardioraphie pratiquée pour la cardiopathie qui fait découvrir l'anomalie carotidienne, car les signes fonctionnels sont le plus souvent absents. Simplement, parfois, peut-on remarquer une déviation à droite de la trachée en radioscopie.

4) Des anomalies de la sous-clavière et de ses branches

peuvent exister aussi.

Il s'agit :

- soit d'une absence de la sous-clavière droite,

la vascularisation est assurée par un riche réseau anastomotique. Cependant, si les signes fonctionnels sont rares, on peut noter cliniquement une abolition du pouls radial. Le diagnostic est ensuite confirmé par l'angiocardioraphie.

- soit d'un trajet anormal de celle-ci avec coudure aigu au
niveau du creux sus-claviculaire.

- soit de la naissance, à partir de la crosse aortique, de l'artère vertébrale gauche, en avant de l'artère sous-clavière. Anomalie fréquente pour MORTON et BOSNIAK souvent associée à une cardiopathie, telle que tétralogie de FALLOT ou coarctation de l'aorte.

5) Les anomalies de situation de la crosse aortique.

Traitées à part des crosses aortiques droites déjà citées, elles représentent en premier lieu :

. l'arc aortique cervical ou aorte cervicale (anomalie du 3ème arc).

Très rare (7 cas dans la littérature - LEJOUX thèse 1968,(65)).

L'arc aortique, situé à droite derrière l'articulation sterno-claviculaire et prolongeant l'aorte ascendante, présente une boucle puis un segment transversal rétro-oesophagien oblique en bas et à gauche pour rejoindre l'aorte descendante.

Ce trajet entraîne l'apparition d'une tuméfaction dans le creux sus-claviculaire gauche, pulsatile, qui peut parfois entraîner une compression oesophagienne, visible sur l'oesophage baryté, entre l'arc cervical droit, le segment horizontal de la crosse et le ligament artériel gauche. Le plus souvent, l'aorte cervicale est située à droite. La naissance des gros vaisseaux peut être très variable, et leur topographie en est précisée par l'angiocardigraphie.

Mais dans tous les cas, la crosse aortique et l'aorte descendante sont contro-latérales.

. En second lieu les boucles anormales de l'aorte.

Elles se situent à la jonction du segment horizontal et du segment descendant.

L'isthme aortique décrit une boucle dont le sommet dirigé vers l'avant, est en rapport avec la face supérieure de la bronche et de l'artère pulmonaire gauche.

Souvent asymptomatique, mais parfois responsable d'un souffle systolique audible dans le dos et au-dessus du foyer aortique, le diagnostic radiologique est caractéristique ; cependant, si un doute subsiste avec une coarctation, l'angiocardiographie permettra de trancher.

. Les anomalies de l'aorte thoracique comprennent encore :

II - LES ANEVRYSMES CONGENITAUX

Parmi lesquels, il faut distinguer deux variétés :

1) Les anévrysmes fusiformes

Et d'abord :

a/ l'arachnodactylie

La fréquence est considérable dans la maladie de MARFAN. Il s'agit de la dilatation aortique dès l'anneau aortique, s'étendant au niveau de la racine aortique, parfois même sur l'aorte ascendante, rarement au-delà du tronc brachio-céphalique.

L'histologie de la paroi aortique montre des aspects typiques de "médianécrose kystique" : dégénérescence primitive du tissu élastique, pseudokystes, désorientation des fibres musculaires.

Sa découverte, habituellement chez des sujets jeunes, se fait, soit à l'occasion de l'examen systématique d'un patient porteur d'autres stigmates (signes oculaires en particulier), ou d'un parent du sujet atteint, soit lors de complications révélatrices : insuffisance aortique, signe de dissection aortique, insuffisance cardiaque.

Le diagnostic repose sur l'enquête familiale, positive dans 85 % des cas (BRETON 1971) (71), sur la radioscopie et les clichés thoraciques pour les anévrysmes volumineux, surtout sur l'angiographie, qui précise de plus l'extension.

Son pronostic est mauvais.

Enfin, la transmission se fait par un gène dominant à pénétrance variable, non lié au sexe.

b/ Les anomalies congénitales de l'aorte.

La coarctation aortique est une cause fréquente d'anévrysme de l'aorte ascendante.

D'autres lésions congénitales peuvent être rencontrées :

- bicuspidie aortique,
- rétrécissement aortique,

dont la fréquence associée aux anévrysmes rend peu probable une simple coïncidence.

2) Les anévrysmes sacculaires du sinus de Valsalva

Il s'agit d'une véritable invagination de la paroi aortique des sinus, où se trouve le collet, et dont le sac est situé à l'intérieur d'une cavité cardiaque, beaucoup plus rarement dans l'épaisseur du septum inter-auriculaire ou inter-ventriculaire.

Cet anévrysme naît habituellement du sinus droit, plus rarement du sinus postérieur, exceptionnellement du sinus gauche.

Il existe le plus souvent des lésions congénitales associées : communication inter-ventriculaire, sténoses, bicuspidies, fénestrations.

EDWARDS a montré, qu'histologiquement il existe une zone de faiblesse de la paroi aortique à ce niveau avec interruption de la média.

La pression sanguine provoque alors facilement l'extension du sac et sa rupture.

Les anévrysmes non rompus sont asymptomatiques, simplement parfois, sur l'électrocardiogramme on peut noter quelques troubles de conduction du fait de la position septale.

Mais une fois la rupture réalisée, après une douleur thoracique brutale en règle rétro-sternale assimilable à celle de l'angine de poitrine, lors de cette rupture, on constate une insuffisance aortique qui évolue rapidement vers l'insuffisance cardiaque, et un souffle continu ou plus rarement un double souffle latéro-sternal gauche, situé au niveau des 4ème et 5ème espaces inter costaux, parfois plus haut, presque pathognomonique si le sujet n'avait aucun antécédent cardiaque.

Le diagnostic est confirmé par un cathétérisme droit et aortique rétrograde, permettant de pratiquer une aortographie sus-sigmoïdienne.

L'intérêt diagnostique est important, car si le pronostic spontané est fatal le plus souvent, une intervention chirurgicale actuellement bien réglée permet un pourcentage de succès important supérieur à 50 % (74 % pour les 31 derniers opérés dans le monde).

III - LES STENOSES SUPRA-VALVULAIRES DE L'AORTE

Ce sont des affections rares, dont le diagnostic est maintenant possible ante-mortem et qui peuvent être soumises à une intervention chirurgicale avec succès.

Trois variétés sont à distinguer anatomiquement :

- les sténoses vraies :

rétrécissement concentrique de l'aorte au bord supérieur des sinus de Valsalva par un épaissement de la paroi sur 10 mm environ, histologiquement constitué par du tissu hyalin et du collagène.

Il y a association le plus souvent à d'autres lésions congénitales du segment initial de l'aorte : hypoplasie sus-stricturale, dilatation d'une ou des deux coronaires, absence de l'un des ostiums coronaires.

- les membranes supra-valvulaires sténosantes

plus rares encore, rétrécissement incomplet, en forme de croissant dont le bord libre limite l'orifice aortique.

- les bandes fibreuses supra-valvulaires

ce sont des lamelles minces ou cordages tendus entre les deux commissures. Elles ne sont pas sténosantes.

Ces sténoses réalisent cliniquement le syndrome de WILLIAMS et BEUREN associant un faciès d'elfe , une hypercalcémie idiopathique et un souffle systolique caractéristique qui fait porter le diagnostic de rétrécissement aortique congénital, confirmé avec précision, en particulier sur le siège, par le cathétérisme des cavités gauches et l'opacification sélective à partir du ventricule gauche.

IV - LES HYPOPLASIES DE L'AORTE

Elles se définissent par :

- la réduction du calibre de l'aorte,
- l'extension en hauteur de cette réduction qui permet de distinguer deux groupes :

1) Les hypoplasies segmentaires

- de l'arc aortique,

situées entre la carotide primitive et l'artère sous-clavière gauche parfois entre la sous-clavière et le ligament artériel.

Elles ont la même traduction que la coarctation aortique.

- portant sur l'aorte jusqu'à l'isthme,

elles peuvent exister au cours de la coarctation et du rétrécissement supra-valvulaire.

- les atrésies aortiques,

l'hypoplasie appartient alors à une cardiopathie congénitale associant :

- la réduction du calibre aortique jusqu'à l'isthme,
- l'hypoplasie ventriculaire gauche,
- l'existence d'une communication inter-auriculaire.

La survie ne dépasse pas quelques jours ou semaines.

2) Les hypoplasies diffuses

Elles réalisent une réduction du calibre de toute l'aorte jusqu'à la bifurcation, entraînant cliniquement une insuffisance chez un sujet jeune.

Le diagnostic repose sur la radiographie thoracique, sur laquelle l'arc supérieur gauche n'est pas visible.

Sur l'oesophage baryté, l'encoche aortique manque.

La certitude est là encore apportée par l'angiocardiographie.

Cette hypoplasie diffuse entraîne constamment la mort avant l'âge de 40 ans, par mort subite ou insuffisance cardiaque irréductible.

CLINIQUE

- LA DATE D'APPARITION DES TROUBLES
- LES CIRCONSTANCES DE DECOUVERTE
- LES MANIFESTATIONS CLINIQUES

CLINIQUE

(24, 35, 44, 49, 61, 79, 82, 87, 89, 102)

Il est vraisemblable que beaucoup de ces anomalies des arcs aortiques restent inconnues. Elles n'entraînent par elles-même aucun trouble, mais il s'agit essentiellement d'une symptomatologie d'emprunt liée à la compression des organes médiastinaux (trachée, oesophage et nerfs récurrents).

L'intensité et la précocité des signes dépendent du degré de compression.

C'est ainsi que l'on peut opposer les formes enserrant complètement l'axe aéro-digestif (double arc complet), où la symptomatologie est bruyante et obligatoire, aux crosses aortiques doubles incomplètes qui, si elles compriment aussi la trachée et l'oesophage, le font par un anneau habituellement moins serré qui reste souvent bien toléré.

LA DATE D'APPARITION DES TROUBLES :

Elle est variable ; néanmoins, c'est le plus souvent dans les premiers jours de la vie qu'apparaissent les premiers symptômes, dès la première année en général.

Parfois, ils peuvent ne pas exister et ne se révéler qu'à l'âge adulte, décompensés par l'augmentation du calibre de l'arc droit, ou vers la cinquantaine, par la diminution de l'élasticité de la paroi du fait de l'athérome.

L'intensité du syndrome est très variable et tous les intermédiaires peuvent exister entre les formes presque muettes et les tableaux dramatiques rapidement mortels en l'absence d'intervention.

LES CIRCONSTANCES DE LA DECOUVERTE

peuvent être des plus variées et trompeuses :

- troubles de la ventilation : dyspnée haute ; bradypnée ou polypnée orientant vers la sphère O.R.L.,
- troubles pouvant évoquer une cardiopathie ; en fait l'association n'est pas rare (15),
- infections respiratoires à répétition,
- troubles simulant une affection neurologique : hypertonie et gestualité faible.

Tous signes qui peuvent faire errer le diagnostic ; mais l'association de signes respiratoires et digestifs doit faire entreprendre des examens complémentaires.

1) LES MANIFESTATIONS RESPIRATOIRES :

Elles sont précoces et intenses, d'apparition brutale, survenant par crises à début et fin brusques. Elles évoquent d'emblée une obstruction mécanique des voies aériennes.

La dyspnée, d'origine haute le plus souvent, accompagnée de cornage, de tirage inter-costal et supra-sternal ainsi que de mise en tension des muscles respiratoires accessoires.

Elle peut être à type de polypnée avec sifflement expiratoire ou à prédominance inspiratoire (wheezing) très évocatrice.

Il s'agit ailleurs d'une bradypnée inspiratoire.

La respiration est bruyante, sifflante, pouvant même aller jusqu'à un véritable stridor entendu aux deux temps de la respiration. Il est rauque de même que la toux qui se manifeste par accès, parfois bitonale, aboyante, coqueluchoïde.

Très fréquemment, cette dyspnée paroxystique est influencée par les attitudes de la tête, l'enfant rejetant la tête en arrière pour mieux respirer.

Plus rarement, le cri est rauque, anormal.

Parfois, l'enfant présente des accès asphyxiques brusques et régressifs, ou état de détresse respiratoire avec apnée pouvant entraîner la mort ; signes pouvant faire évoquer la présence d'un corps étranger trachéo-bronchique et imposer des radiographies et la réalisation d'une bronchoscopie en urgence.

Fréquentes aussi sont les infections respiratoires à répétition, simples bronchites qui finissent par inquiéter du fait de leur tenacité, ou encore épisodes de polypnée avec toux fréquente et signes de broncho-alvéolite ou d'oedème pulmonaire sub-aigu.

Ces manifestations respiratoires ne se révèlent parfois, ou ne s'aggravent, que lors de l'alimentation.

2) LES MANIFESTATIONS DIGESTIVES

Elles peuvent rester au second plan, ou au contraire être telles qu'elles entraînent un état de dénutrition.

Le nourrisson boit mal, il se fatigue lors de la tétée, s'interrompt au milieu du biberon ; la déglutition est difficile, lente, hésitante et s'accompagne d'agitation avec aspect inquiet de l'enfant.

A une dysphagie, s'associent des régurgitations fréquentes, des troubles respiratoires, des accès de toux, de dyspnée ou un état asphyxique aigu, une cyanose péri-buccale transitoire et des fausses routes bronchiques fréquentes. Il existe enfin des vomissements intermittents.

L'intensité des troubles digestifs retentit sur l'état général et pondéral des nourrissons provoquant une stagnation de la courbe de poids, faisant de ces enfants des hypotrophiques et à l'extrême pouvant aboutir à une cachexie mortelle.

L'examen clinique est souvent pauvre de renseignements utiles. Il n'amène d'enseignement qu'en cas de malformation associée.

Cependant, si l'examen neurologique, O.R.L. est le plus souvent négatif, de même que l'examen cardiaque en l'absence de cardiopathie congénitale, il faut s'attacher :

- à faire préciser la date d'apparition des troubles et leur intensité,
- à rechercher certains symptômes évocateurs mais inconstants :
 - . accès brefs de dyspnée avec cyanose rapidement régressive, leurs liaisons avec les prises alimentaires,
 - . rejet de la tête en arrière s'accompagnant de dyspnée paroxystique et paraissant la soulager ; il disparaît avec la crise, c'est peut-être un des signes les plus fidèles,
 - . existence de sifflements inspiratoires (wheezing),
 - . apparition d'une toux rauque et répétitive, traduisant la compression récurrentielle, plus rarement d'une voie bitonale ou aboyante,
 - . apparition ou aggravation de la dyspnée quand on assied l'enfant ou quand on lui fléchit la tête.

Au total, le diagnostic clinique est difficile.

Nombreuses sont les affections de la première enfance qui peuvent revêtir la même allure, affections beaucoup plus fréquentes que cette anomalie à laquelle on ne pense pas.

Cependant l'association des troubles trachéo-oesophagiens chez le nourrisson et le stridor doivent évoquer la possibilité d'une anomalie des arcs aortiques et faire pratiquer quelques examens spéciaux dont le plus intéressant est sans doute l'oesophagogramme.

LES EXAMENS COMPLEMENTAIRES

- RADIOLOGIQUES

- ENDOSCOPIQUES

LES EXAMENS RADIOLOGIQUES

(24, 63, 102)

LA RADIOGRAPHIE ET LA RADIOSCOPIE DE THORAX

Si elles ne permettent pratiquement jamais à elles seules de faire le diagnostic, prises strictement de face et profil, en oblique antérieure droite et oblique antérieure gauche, elles peuvent montrer :

- . des modifications de la silhouette cardiaque en rapport avec une cardiopathie associée (15),
- . des opacités pulmonaires diverses dues à une surinfection parenchymateuse, parfois une atélectasie segmentaire par fausse route.

De plus, elles permettent de recueillir des arguments pour le diagnostic :

- Les uns sont indirects,

l'un constant a une valeur considérable, c'est l'absence de tumeur médiastinale, les autres inconstants (atélectasie, ou emphysème obstructif, rétrécissement du 1/3 inférieur de la trachée de face) traduisent la compression des voies aériennes.

- Les autres sont directs

d'autant plus visibles si le cliché a été pris à un haut voltage (ou forte pénétrance) :

1/ déplacement de la clarté trachéale normalement à droite ;

2/ modification de la longueur de la bronche souche et des angles trachéo-bronchiques, donnant le signe de l'inversion apparente des bronches, ainsi nommé par LIAN et MARCHAN (118) dans le cas d'une crosse aortique située à droite ;

3/ anomalies de position de l'aorte horizontale et de l'aorte descendante. Quand l'une est à gauche et l'autre à droite, l'existence d'un arc aortique rétro-oesophagien est certaine et le diagnostic d'anneau vasculaire devient vraisemblable.

Quand ils sont du même côté, gauche comme normalement, droit comme dans les anomalies du groupe B d'EDWARDS, le diagnostic d'anneau vasculaire n'est pas exclu.

L'OESOPHAGOGRAMME

est l'investigation fondamentale de tous les cas ; il est indispensable au diagnostic.

L'enfant est placé en orthostatisme, si possible dans un youpala ; on lui fait ingérer une bouillie barytée (biberon de Lipiodol chez le nourrisson).

S'il existe des antécédents de fausses routes, il vaut mieux injecter le produit de contraste lipiodolé par une sonde en disposant d'une aspiration.

Les clichés sont pris en téléradiographie par séries.

Les positions sont : tête et corps de face stricte, tête et corps de profil strict.

En effet, lorsque la tête n'est pas de face, il s'ensuit une source importante d'erreurs diagnostiques par déformation de l'oesophage.

On complète par d'autres incidences, en oblique antérieure droite et oblique antérieure gauche, en réplétion et en double contraste.

Il faut multiplier les clichés dans les différentes incidences, pour découvrir les images constantes et éliminer les fausses encoches dues au péristaltisme.

De plus, la détection sur un oesophagogramme des signes élémentaires, qui traduisent la présence d'une anomalie vasculaire, exige au préalable une connaissance très précise des empreintes que créent normalement, sur un tel examen, le contact de la crosse aortique et de la bronche souche gauche.

Plus ou moins marquées selon les sujets, parfois invisibles, elles se caractérisent toujours par leur courbe régulière à grand rayon et leur grande variabilité au cours de l'examen.

L'empreinte de la crosse aortique

Elle se produit au niveau de D3, D4 : niveau auquel l'oesophage et la partie descendante de la crosse se croisent.

Les images sont différentes selon les incidences. De face l'empreinte est bien visible sur le bord gauche de l'oesophage. En oblique antérieure droite, elle peut être observée sur le bord antérieur de l'oesophage ; en oblique antérieure gauche, c'est le bord postérieur qui porte une encoche.

L'image est plus visible sur le cliché de face et l'oblique antérieure droite chez l'enfant que chez le nourrisson. Ces images sont inversées si l'arc aortique est situé à droite.

L'empreinte de la bronche souche gauche

Une seconde empreinte peut être observée sur l'oesophage.

Antérieurement, on pensait qu'elle était due à l'artère pulmonaire droite, mais en fait, c'est EVANS (118) en 1936 qui a montré qu'elle était provoquée par la bronche souche gauche.

Sa forme et sa position sont très variables, peu ou pas visible, parfois il est possible que cette empreinte soit très marquée.

En oblique antérieure droite, elle se situe sur le bord antérieur de l'oesophage, en regard de D5, donc au-dessous de la précédente. Elle peut, en outre, apparaître sur l'oblique antérieure gauche, sous l'aspect d'une bande claire oblique, barrant l'axe oesophagien en regard de D6.

Certains auteurs ont exprimé l'opinion qu'il était possible, à partir de la forme, du niveau des encoches, de prévoir la position droite ou gauche de l'aorte descendante, par rapport à la ligne médiane du thorax.

En fait, la découverte de nouveaux cas plus nombreux, grâce à la pratique plus systématique des examens complémentaires ne confirme pas cette opinion.

En général, tant chez l'enfant que chez le nourrisson, aucun élément de certitude ne permet d'envisager la position de l'aorte descendante.

Il n'existe donc pas normalement de modification du bord postérieur de l'oesophage sur l'incidence de profil.

Ce fait négatif constitue un critère fondamental du diagnostic radiologique, puisque, au cours de ces anomalies vasculaires, apparaît de façon constante une image d'empreinte située à la face postérieure de l'oesophage, au niveau D3-D4, visible sur le profil et les deux obliques.

Sa découverte dans un contexte clinique évocateur est une condition nécessaire et suffisante.

Enfin, il existe des obstacles techniques importants : position non rigoureuse de l'enfant, mauvaise dilatation oesophagienne ; mais ces difficultés vaincues, cet examen peut préciser le type de l'anomalie.

Les détails de la morphologie et la présence de certains signes associés donneront à chaque type anatomique un aspect radiologique particulier plus ou moins spécifique.

a) Le double arc aortique. (Fig. 2, 3, 5, 6, 24)

Il se traduit de face par l'existence de deux encoches latérales,

- l'une à droite, à la hauteur de D3, très accentuée,
- l'autre à gauche, en général plus basse, moins accentuée.

De profil, on note une encoche postérieure en avant de D3 ou D4, large et profonde, ne refoulant pas l'oesophage vers l'avant, maintenu par l'arc antérieur.

En cas de crosse aortique double incomplète, on note, de face uniquement l'encoche droite, et de profil, l'encoche postérieure analogue à celle vue dans les doubles crosses complètes.

OESOPHAGOGRAMME

ANOMALIES DES ARCS AORTIQUES

	FACE	PROFIL
Aorte normale à gauche	 Encoche gauche	 Pas d'encoche postérieure
Arc aortique droit	 Encoche droite	 Pas d'encoche postérieure
Aorte à D. avec sous- clavière G. rétro- oesophagienne	 Encoche droite	 Oesophage repoussé vers l'avant et enco- ché sur sa face postérieure par la sous-clavière gauche anormale
Double arc aortique	 Double encoche la droite plus haut située que la gauche	Trachée  L'oesophage n'est pas repoussé en avant (maintenu par l'arc anté- rieur) mais lar- gement encoché sur sa face pos- térieure par l'arc postérieur

Fig. 24

b) Les artères sous-clavières anormales rétro-oesophagiennes (Fig. 24) déterminent une petite encoche semi lunaire ou en spicule au bord postérieur de l'oesophage avec, souvent, refoulement de celui-ci vers l'avant, parfois mieux visible sur les positions obliques qu'elle ne l'est en tranverse, donnant l'impression d'un trajet oblique à la face postérieure de l'oesophage, située à la même hauteur que la crosse aortique.

- si la crosse aortique est en position gauche normale, l'artère anormale est à droite,

- si la crosse est à droite, il s'agit d'une artère sous-clavière gauche.

c) L'anomalie de NEUHAUSER

L'empreinte postérieure est étroite et on note sur l'incidence antéro-postérieure une double empreinte : la plus large se situe au niveau du bord droit, alors qu'à gauche, l'empreinte est nettement plus étroite et se situe un peu plus haut, (elle correspond au ligament artériel).

LA RADIOCINEMATOGRAFIE

Anodine, sous différentes incidences, en particulier transverse et en oblique antérieure droite, elle mérite d'être pratiquée chaque fois qu'un doute subsiste après l'examen radiologique habituel et chaque fois qu'il est question d'intervenir chirurgicalement.

En effet, elle objective de façon parfaite et dynamique les données graphiques.

Elle permet d'étudier sur le vif les troubles du fonctionnement du

carrefour aéro-digestif, de découvrir une fistule oesophagotrachéale associée.

Surtout, elle permettra de différencier les images "d'appui" normales qui sont variables d'un moment à l'autre et selon la morphologie du sujet, des images pathologiques qui sont plus fixes et dont le rayon de courbure est plus faible.

D'autres examens radiologiques peuvent encore être pratiqués :

- Les tomographies

De face, elles précisent l'aspect de la trachée et peuvent objectiver l'aorte descendante.

Sous l'incidence transverso-axiale, à hauteur de D3 D4, elles montrent la situation des vaisseaux à différents niveaux.

- La trachéobronchographie

Cet examen lipiodolé de la trachée et des bronches permet d'objectiver les modifications éventuelles du calibre trachéal, visualisant la compression et précisant le type anatomique; mais on la pratique très rarement.

Elle est même contre-indiquée, pour certains auteurs, chez le jeune enfant en raison des risques d'aggravation des troubles de la ventilation.

- L'angiocardographie

De pratique peu courante, elle peut s'avérer nécessaire si les examens précédents n'ont pas permis un diagnostic précis, ou si l'on suspecte une malformation cardiaque associée.

Néanmoins, cet examen n'est pas sans difficultés chez le nourrisson, ni sans danger (VAN DER HENST) (89, 111).

Plusieurs cas de décès ont été signalés dans la littérature.

Certains auteurs même, confrontant les difficultés et les risques de cet examen aux données qu'il fournit réellement, ne le pratiquent pas (MATHEY, BINET, DENIS, 1959 ; REYS, MORAND, OBERLING) (76, 91).

Plusieurs techniques sont possibles :

- la ponction ventriculaire gauche
- par voie humérale droite

soit artérielle, l'injection rétrograde peut opacifier une artère sous-clavière rétro-oesophagienne.

soit veineuse, par l'intermédiaire d'un cathéter.

Après injection d'un produit de contraste, les clichés sont pris au moment de l'opacification en retour des cavités gauches ; l'injection du vaisseau anormal est souvent très fugace.

Cette voie veineuse est la plus recommandée.

- l'aortographie rétrograde par cathétérisme de l'artère fémorale par la méthode SELDINGER (BONTE, CHEVAT, FOURNIER, CARON) (28) fournit des images valables dans tous les cas mais nécessite une technique bien au point.

L'angiographie donne des renseignements très précis sur :

- . l'anneau vasculaire et son type anatomique,

. la situation de l'aorte descendante, ce qui peut avoir de l'intérêt pour décider du côté de la thoracotomie en cas d'aorte descendante à droite,

. l'existence d'une cardiopathie congénitale.

Cependant cet examen ne permettra pas de faire le diagnostic dans le cas d'un double arc aortique avec l'un des arcs réduit à l'état de ligament imperméable, donc non visualisé.

Au total :

L'angiocardigraphie est un examen intéressant mais dangereux, non indispensable au diagnostic, ni nécessaire pour poser l'indication opératoire.

DES EXAMENS ENDOSCOPIQUES

peuvent être pratiqués :

LA LARYNGOSCOPIE

montre un larynx normal, parfois une parésie d'une corde vocale, élimine en tous cas une malformation congénitale du larynx.

LA TRACHEOBRONCHOSCOPIE

entre des mains entraînées, car n'est pas dépourvue de danger, est un examen très instructif.

Elle permet de constater la sténose de la trachée par compression extrinsèque, sous la forme de deux bourrelets antéro-latéraux, non variable lors des mouvements respiratoires.

Elle met parfois en évidence une malformation trachéale (BARDIER, ECHAFFASSE, MARTINEZ) (6) et vérifie l'état trophique de la trachée, recherchant surtout une trachéomalacie, complication redoutable secondaire probablement aux troubles d'irrigation sanguine provoqués par la compression (MATHEY, 1959) (76, 89).

En outre, elle a le mérite d'éliminer :

- un corps étranger intra-trachéal ou intra-bronchique,
- une fistule oeso-trachéale.

Enfin, elle apprécie l'amélioration anatomique post-opératoire.

L'OESOPHAGOSCOPIE

n'est pas obligatoire et même paraît dangereuse chez l'enfant.

Elle confirme la compression sans préjuger de sa nature.

LES PROBLEMES THERAPEUTIQUES

- TECHNIQUES
- SUITES OPERATOIRES
- INDICATIONS

LE TRAITEMENT

(32, 34, 44, 75)

est essentiellement chirurgical, néanmoins avec certaines nuances quant aux indications.

Depuis les premiers succès de GROSS en 1946, de nombreux cas d'anomalies de la crosse aortique ont été traités chirurgicalement.

Les indications sont maintenant fixées, et dans les cas où l'intervention chirurgicale s'avère nécessaire, les résultats à distance permettent d'envisager avec optimisme la cure chirurgicale de ces malformations.

TECHNIQUES

L'intervention chirurgicale a pour but de libérer l'axe aéro-digestif de la compression vasculaire exercée sur lui.

Ce résultat peut être obtenu de diverses façons :

- section du vaisseau anormal,
- amarrage à distance d'un vaisseau exerçant une compression aéro-digestive,
- section du ligament artériel, lorsqu'il complète un anneau péri-trachéo-oesophagien incomplet.

La simple section de l'anneau ne suffit pas, il faut toujours libérer soigneusement l'élément sténosé (trachée ou oesophage) des tractus fibreux qui l'unissent à l'élément sténosant, cette dissection devant amener une libération plus poussée.

En général, la voie d'abord conseillée est la thoracotomie gauche qui, dans la majorité des cas, permet de voir clairement la jonction des deux branches d'un double arc, ou encore la naissance d'une artère sous-clavière droite anormale. En fait, chaque type de malformation de la crosse aortique pose un problème spécial. Le but final de l'intervention est de libérer l'axe aéro-digestif sans compromettre l'hémodynamique cardiovasculaire : la palpation du pouls en aval du vaisseau clampé, de même que les prises de pression per-opératoires sont des impératifs techniques absolus. Actuellement, on peut s'aider également d'un contrôle continu du débit sanguin en aval de la zone d'intervention par un débit-mètre électromagnétique.

SUITES OPERATOIRES

Les suites opératoires ne sont pas toujours fort simples, d'autant que l'âge de l'enfant est plus faible : aux troubles cardio-respiratoires secondaires à la thoracotomie et à l'intervention vasculaire, viennent s'ajouter des troubles de la déglutition, avec risque de fausse route alimentaire et de bronchopneumopathie aigüe.

Les progrès des techniques de réanimation infantile et de ventilation assistée permettent de mieux contrôler les troubles cardio-respiratoires précoces, caractérisant les jours suivant l'intervention.

Le risque de fausse route alimentaire, par trouble de la déglutition, risque de persister beaucoup plus longtemps, et une surveillance incessante doit être exercée pendant plusieurs semaines après l'intervention : la station verticale prolongée après les repas, une réalimentation tardive, si possible par sonde gastrique, doivent être quasi systématiques.

Il est difficile de comprendre le mécanisme de ces accidents post-opératoires. Pour expliquer le fait que les troubles ne cèdent pas immédiatement après levée de la sténose, trois hypothèses ont été avancées :

- la libération incomplète de l'axe trachéo-oesophagien,
- la persistance des déformations imprimées au cartilage de la trachée (c'est l'hypothèse de GROSS (50) qui conseille d'opérer les sujets le plus tôt possible avant que les déformations ne deviennent irréversibles),
- une perturbation du mécanisme central de la déglutition durant

la phase initiale de la vie extra utérine par troubles des mécanismes réflexes.

Par ailleurs, un spasme oesophagien se surajoute certainement à la sténose organique, comme en témoigne la persistance presque constante d'une dysphagie.

Ainsi, on voit qu'aux risques post-opératoires immédiats, habituels à la plupart des interventions cardio-vasculaires chez le nourrisson et l'enfant, viennent se surajouter des problèmes digestifs, faisant courir le risque, même à distance, d'une fausse route alimentaire et de broncho-pneumopathie de déglutition.

INDICATIONS

Il est des indications impérieuses, où le danger de mort permanent, que représentent les accidents respiratoires, imposent l'intervention sans retard. Dans ce cas, l'intervention doit être la plus précoce possible : l'infection pouvant constituer une véritable urgence vitale pendant les premières semaines de la vie. (16)

Le problème est alors surtout de faire le diagnostic, simplement grâce à la réalisation d'un oesophagogramme de bonne qualité, et d'effectuer une mise en condition pré-opératoire aussi bonne que possible, avec notamment correction de l'acidose, de l'hypoxie et de l'hypoglycémie, qui caractérisent les états de souffrance cardio-respiratoire du nouveau-né et du jeune nourrisson.

Lorsque les troubles sont passagers et plus discrets, l'indication opératoire semble beaucoup plus discutable. En effet, les troubles ont tendance à s'atténuer à partir de 2 à 3 ans, et GRISWOLD estime qu'il n'y a plus guère d'indication si le cap des 2 ans est franchi.

Une telle opinion paraît exagérée pour de nombreux auteurs, en particulier GROSS (50) et BINET (16) qui conseillent d'intervenir systématiquement lorsque le diagnostic est fait, même si les troubles sont peu importants : ils préfèrent intervenir tant que les lésions du cartilage trachéal sont encore réversibles. Cependant, les risques post-opératoires précoces, mais surtout tardifs, ne sont pas négligeables, malgré les progrès de la chirurgie cardio-vasculaire du nourrisson et de la réanimation infantile.

Par ailleurs, les gastro-entérologues voient régulièrement des adultes présentant une dysphagie plus ou moins importante, sans trouble cardio-vasculaire ni respiratoire, et chez lesquels l'oesophagogramme amène à porter le diagnostic de compression oesophagienne par anomalie aortique (64). Il s'agit de toute évidence de sujets ayant peut-être présenté des troubles mineurs, parfois inaperçus pendant la première enfance et chez lesquels l'anomalie aortique ne s'est plus manifestée ultérieurement.

De tels faits nous amènent à penser que les indications du traitement chirurgical doivent être nuancées : dans les cas où les troubles ont été passagers et discrets, une surveillance régulière s'impose, en particulier de la tolérance clinique, électro-cardiographique, et radiologique (recherche d'une cardiomégalie augmentant progressivement). Lorsque la tolérance clinique et électro-cardiographique est parfaite, il ne nous semble pas justifié de faire courir à l'enfant les risques post-opératoires de l'intervention chirurgicale.

CONCLUSIONS

L'existence d'anomalies du développement des arcs aortiques n'a donc pas qu'un intérêt théorique. Souvent cause de symptômes sérieux, par la compression qu'elles exercent sur l'axe aéro-digestif, elles nécessitent un diagnostic précoce qui peut être effectué par la simple réalisation d'un oesophagogramme.

Dans le cas où les accidents respiratoires répétés représentent un danger de mort permanent, l'intervention s'impose sans retard, après une mise en condition pré-opératoire (correction des troubles métaboliques, amélioration des fonctions respiratoires).

Cependant, dans les cas où les troubles sont discrets et passagers, les risques post-opératoires précoces et surtout tardifs (risque de broncho-pneumopathie par troubles de déglutition) nous semblent supérieurs au bénéfice escompté de l'intervention, puisque dans de nombreux cas l'évolution ultérieure se fait sans problème.

C'est la raison qui nous a amené à différer pour l'instant l'intervention chirurgicale pour le deuxième malade qui fait l'objet de notre thèse.

BIBLIOGRAPHIE

- 1 - ANAPIOS R., VILLAMIL E.J.F.

Dédoublement de la crosse de l'aorte.
Prensa med. argent. 1961, 48, 1606-1609.

- 2 - ANTOINE M., PIERSON M., KERSAUSON (Mme M.C.de)

Les images radiologiques de l'oesophage infantile dans les anomalies des arcs aortiques.
J. Radiol. Electrol. 1958, 39, 174-180.

- 3 - APLEY J., ROSS F.G.M., MILNESWALKER R.

Double aorte arch in an infant treated surgically
Thorax, 1957, 12, 214.

- 4 - ASHERSON N.

Dysphagia lusoria : an autopsy specimen of a vascular compression ring.
J. LARYNG. otol., 1953, 67, 172-174.

- 5 - AVINEE J.C.

Contribution à l'étude des malformations de la crosse de l'aorte.
Thèse LILLE 1958.

- 6 - BARDIER A., ESCHAPASSE H., MARTINEZ J. et coll.

Un cas de double arc aortique associé à une anomalie trachéale.
Arch: Franç. Pédiat., 1968, 25, 969.

- 7 - BARONOFSKI I.D., KREEL I., STEINFELD L. et coll.

Vascular ring in infant.
New-York State J. Med., 1960, 60, 1246-1251.

- 8 - BARRIE J., ROGET J.

Double arc aortique chez un nourrisson.
LYON chir., 1962, 58, 866-870.

9 - BASSET A.

Malformations multiples, double arc aortique
Limousin Méd., 1959, 31, 20-22.

10 - BASSET A.

Malformations multiples - Persistance d'un double arc
aortique. Résultats de l'autopsie.
Limousin méd., 1963, 45, 9-15.

11 - BELLOT J.

Embryologie des arcs aortiques.
La nouvelle presse médicale, 1972, 1, 2321-2323.

12 - BERNATZ P.E., LEWIS D.R., EDWARDS J.F.

Division de l'arc postérieur d'un double crosse aortique pour
traitement d'une occlusion trachéale et oesophagienne.
Proc. staff Meet. Mayo Clin. 1959, 34, 172-176.

13 - BERTRAND M.

Les anneaux vasculaires et vasculo-fibreux complets par
malformation des arcs aortiques : 2 cas de double arc aortique
complet avec aorte descendante à droite.
Thèse LYON, 1964.
LYON Med., 1965, 97, 55.

14 - BETHENOD M., JAUBERT DE BEAUJEU M., MARTINON J. et coll.

Deux cas d'arc aortique double chez le nourrisson.
Bull. Soc. Pédiat. 1965, 20, 351-354.

15 - BINET J.P., CARPENTIER J., POTTEMAIN M. et coll.

Double aortic arch associated with tetralogy of Fallot in infants.
Report of tow cases.
J. Thor. Cardiovasc. Surg., 1966, 51, 116-118.

16 - BINET J.P., LANGLOIS J., BLOCH G. et coll.

Les anomalies des arcs aortiques chez l'enfant.
Rev. Prat. 1970, 20, 4909-4923.

17 - BLUMENTHAL S., RAVITCH M.M.

Séminar on aortic vascular rings and others anomalies of the
aortic arch.
Pediatrics, 1957, 20, 896-906.

- 18 - BOISSIERE H., CORONE P., CAGNAT R., MAILLART M.R.
Double arc aortique chez un nourrisson.
Ann. Ped. 1962, 38, 209-222.
- 19 - BORD R.A. (de), VONACHEN J.R., COHEN M.H.
Double aortic arch.
Surgery, 1955, 38, 585-592.
- 20 - BORD R.A. (de)
Double aortic arch in infants.
Ann. Surg. 1965, 161, 479-484.
- 21 - BOST M., COULOMB M., BEAUDOING A., ROGET J.
Les anomalies de développement des arcs aortiques chez le nourrisson.
A propos de 7 observations.
Rev. Ped., 1969, 1, 17-34.
- 22 - BOVO G.
Vices aortiques doubles et combinés.
Cuore e Circol., 1949, 33, 334-361.
- 23 - BRADHAM R.R., SEALY W.C., YOUNG W.G.
Pulmonary distress associated with aortic arch anomalies.
Surg. Gyn. Obst., 1968, 126, 9-14.
- 24 - BRETON A., DUPUIS G., AVINEE J.C.
Les arcs aortiques doubles.
Etude clinique radiologique et angiocardigraphique.
A propos de 3 observations.
PEDIATRIE, 1959, 46, 343-354.
- 25 - BUGDEN W.F.
Surgical correction of a double aortic arch.
J. Thor. Cardiovasc. Surg., 1950, 20, 928-932.
- 26 - BURSTEIN J. LINDSTROM B., WASASTJERNA C.
Les syndromes d'arc aortique.
Acta. Med. Scand. 1957, 157, 365-378.

27 - CAMPUS S., PUPITA F.

syndrome de l'arc aortique.
 Considérations nosologiques et cliniques.
 Minerva. Med., 1960, 51, 4253-4264.

28 - CARON J., CARON-POITREAU C.

Crosse aortique à droite et crosse aortique double -
 Contrôle angiographique.
 J. Radiol. Electrol., 1968, 49, 948-954.

29 - CIRIOTTI G., LOCATELLI G., VANINI V.

Stridor laryngé néo-natal dû à un double arc aortique.
 Minerva, Ped., 1970, 22, 1400-1408.

30 - CORONE P., NOUAILLE J., SCHWEISGUTH O., MATHEY J.
 BINET J. P.

Les anomalies des arcs aortiques chez le nourrisson
 (2 cas opérés).
 Arch. Franç. Ped., 1955, 12, 830-842.

31 - D'ABREU A. L., ASTLEY R., PARKES A.

Double aortic arch treated surgically
 (crosse aortique double traitée chirurgicalement).
 Brit. J. Surg., 1952, 40, 70-73.

32 - DAUM R., HECKER W. C.

Technique chirurgicale de l'anneau vasculaire (arc aortique
 double).
 CHIRURG., 1965, 36, 510-512.

33 - DENIS B.

Les anomalies des arcs aortiques
 (Etude anatomique, clinique et thérapeutique à propos de
 5 cas opérés).
 Thèse PARIS 1958.

34 - DENIS B.

Les anomalies de développement des arcs aortiques et leur correction chirurgicale.

Maroc. Méd. 1961, 40, 1165-1176.

35 - DENZ G.

Obstacle respiratoire aigu par hémangiome sous-glottique et double arc aortique.

Arch. F. Kinderh., 1961, 173, 49-56.

36 - DODRILL F.D.

Double aortic arch.

Surgery, 1952, 31, 204-211.

37 - DOLTON E.G., JONES H. E.

Congenital anomalies of the aortic arch.

Lancet, 1952, 262, 537-540.

38 - DRY T.J., CLAGETT O.T., SAXON R.F., PUGH D.G., EDWARDS J. E.

Double aortic arch associated with coarctation of the aorta : Surgically treated patient.

Distchest., 1953, 23 : 36.

39 - EDWARDS J. E.

Retro oesophageal segment of the left aortic arch, right ligamentum arteriosum and right descending aorta causing a congenital vascular ring about the trachea and oesophagus.

Proc. Mayo Clin, 1948, 23, 108.

40 - EDWARDS J. E.

Vascular compression of the trachea and oesophagus.

Thorax, 1959, 14, 187.

41 - EKSTROM G., SANDBLOM Ph.

Double aortic arch.

Acta. Chir. Scand., 1951, 102, 183-202.

- 42 - EXALTO F., DICKE W.F., AALSMEER W.C.

Congenital stricture of trachea and oesophagus by double aortic arch.

Arch. Chir. Neerl, 1950, 2, 170.

- 43 - FACQUET J., ISRAEL R., ALHOMME P. et coll.

Deux cas de dysphagia lusoria par crosse aortique double incomplète.

Guérison par le traitement chirurgical.

B.M. Soc. Med. Hop. PARIS, 1952, 68, 1266-1270.

- 44 - FONTAN A.

Le double arc aortique complet.

Diagnostic et traitement.

Ann. Chir. 1959, 13, 417-430.

- 45 - GILBERT G., AERICHIDE N., BOURASSA M. et coll

Supravalvular mitral stenosis, associated with ventricular septal defect, subvalvular aortic stenosis and double aortic arch.

Amer.J. Cardiol., 1966, 18, 605-609.

- 46 - GIROUD A., LELIEVRE A.

Eléments d'embryologie 1960.

- 47 - GRANDE A., MALARA D., CATANIA G. et coll.

Diagnostic et traitement chirurgical de 3 cas d'arc aortique double.

Minerva Med. 1970, 61, 1725-1734.

- 48 - GREMMEL H., SCHULTE-BRINKMANN W.

Syndrome de l'arc aortique.

Fortschr. Geb. Röntgenstr. 1963, 99, 144-167.

- 49 - GROSS R.E.

Progrès en clinique : les malformations artérielles provoquant une compression de la trachée ou de l'oesophage.

Circulation, 1955, 11, 14-20.

50 - GROSS R. E.

Hypertension by aortic arch.
 Amer. J. Surg., 1964, 107, 14-20.

51 - HAHN C., BROM A.G., NAUTA J.

Chirurgie du coeur.
 Bibl. Cardiol., 1962, 3, 156-160.

52 - HALLMAN G. L., COOLEY D. A.

A congenital aortic vasculair ring.
 Surg. Clin. North. Amer., 1966, 46, 885-892.

53 - HANSSLER H.

Contribution au tableau clinique du stridor congénital dans le cas de crosse aortique double.
 Arch. F. Kinderh., 1959, 160, 60-65.

54 - HARLEY H. R. S.

The development and anomalies of the aortic arch and its branches.
 With a report of a case of right cervical aortic arch and intra-thoracic vascular ring.
 Brit. J. Surg., 1959, 46, 561-573.

55 - HERLYN K. E.

Dysphagie par crosse aortic double
 Beitr. Klin. Chir., 1950, 180, 459-464.

56 - HEWITT R. L., BREWER P. L., DRAPANAS T.

Anomalies of the aortic arch.
 J. Thorac. Cardiovasc. Surg., 1970, 60, 746-753.

57 - HIGASHINO St. M., RUTTENBERG H. D.

Double aortic arch with complete transposition of the great vessels.
 Brit. Heart. J., 1968, 30, 579-581.

- 58 - JAUBERT DE BEAUJEU M., MIKAELOFF P.

Détresse respiratoire par double arc aortique complet
chez un nouveau né.

Intervention d'urgence à la 60ème heure. Guérison.
Pédiatrie, 1964, 19, 591-596.

- 59 - JONES C.H., WALKER J.K.

Double aortic arch, with a report of a case.
J. Fac. of Radiol., 1955, 6, 281-286.

- 60 - KING H.K., WALDHAUSEN J.A.

L'aortoplastie chez les nourrissons ayant un arc aortique.
Circulation, 1963, 27, 890-894.

- 61 - KIOES C., EICHER R.

Crosse aortique double.
Aspect radiologique et clinique.
A propos de deux cas diagnostiques sur le vivant.
J. Radiol. Electrol., 1955, 36, 186-188.

- 62 - KIS - VARDAY G.

Formation de collier vasculaire par arcs aortiques.
Fortsch. Geb. Röntgenstr., 1963, 99, 17-27.

- 63 - LANFRANCHI J., ALBOU E., LE GOUBEY J., et coll.

Les anomalies congénitales des arcs aortiques.
Etude angiographique.
Arch. Mal. Coeur., 1970, 63, 868-895.

- 64 - LAUDE M., DUTRIEUX J.P., VEYSSIERE C., VIVES P.

Artères sous clavières droites rétro-oesophagiennes.
Picardie Med., 1970, 5, 5-18.

65 - LEJOUX C.

Anomalies congénitales de la crosse aortique et des gros troncs artériels de la base dans leur trajet intra-thoracique.
(Anomalies des 4^e et 3^e arcs aortiques).
Thèse Paris 1968.

66 - LEONTIEVA N.S., POKROVSKI A.V.

Sur la fonction rénale en cas d'arc aortique.
Terapevtitcheskii Arkhiv (MOSCOU), 1963, 35, 45-50.

67 - LEROUX N., PENNAFORTE F., PUIG M.T., et Coll.

Les anneaux vasculaires
(A propos de 7 observations).
Ann. Pediat., 1971, 18, 525-532.

68 - LEVINE S., SERFAS L.S.

Dysphagia lusoria secondary to complete vascular ring.
Amer. J. Surg., 1967, 113, 435-438.

69 - LEVY M.J., VIDNE B.A., GARTI I.

Nouvelle classification des anomalies de l'arc aortique.
A propos de 10 cas opérés.
Prensa Med. Argent., 1972, 59 : 1-8.

70 - LOCKHART A.

Embryologie de l'aorte et des arcs aortiques.
Rev. Prat., 1963, 8, 449-454.

71 - LOCKHART A., LENE GRE J.

Anomalies congénitales de l'aorte thoracique
Revue Prat., 1963, 8, 391-401.

72 - LUBERT M., EPSTEIN H.C., MENDELSON H., et Coll.

An unusual variant of double aortic arch.
Amer. J. Roentg., 1952, 67, 763-776.

73 - MAHOMEY E.B., MANNING J.A.

Congénital anomalies of the aortic arch.
Surgery, 1964, 55, 1-14.

74 - MAILLART M.R.

Le double arc aortique chez le nourrisson.
Thèse PARIS, 1961.

75 - MARION P., GOUNOT J., ESTANOVE S.

Traitement chirurgical d'urgence d'une double arche aortique
chez un nourrisson.
LYON Chir., 1961, 57, 580-583.

76 - MATHEY J., BINET J. P., DENIS B.

Anomalies de développement des arcs aortiques
J. Chir., 1959, 77 : 505-526.

77 - MATHEY J., FACQUET J., ALHOMME P., GOMBAZ J.

Le crosse aortique double incomplète.
(A propos de 2 cas ayant nécessité l'intervention chirurgicale)
Presse Med., 1952, 60, 1593-1585.

78 - Mc CAUCHEY T.J.

Anesthésie pour correction chirurgicale d'une malformation
aortique particulière : l'anneau vasculaire.
Canadian Anaesth. Soc. J., 1961, 8, 433-448.

79 - MOUNIER - KUHN P.

Dyspnée asphyxiante du nouveau-né par malformation aortique.
J. Franc.O.R.L., 1964, 13, 329-338.

80 - NADAS A.

Pediatric Cardiology.
W.B. SAUNDERS Co. Philadelphia and London, 1966.

81 - NEUHAUSER E.B.D.

Trachéo-oesophageal constriction produced by right aortic arch
and left ligamentum arteriosum.
Amer. J. Roentg., 1949, 62, 423.

82 - NICOLADZE R.D.

Les anomalies des arcs aortiques
Etude clinique et radiologique des troubles respiratoires et
digestifs qu'ils provoquent chez le nourrisson et l'enfant.
Thèse PARIS 1958.

83 - NICOLLE F.

Un cas de double arc aortique.
Contribution à l'étude des anomalies de développement des arcs
aortiques.
Thèse PARIS 1955.

84 - NUBOER J. F.

Double aortic arch.
J. Thor. Surg., 1951, 22, 208-215.

85 - NUBOER J. F.

Un nouveau cas de double crosse de l'aorte.
Sem. Hop. Paris, 1953, 29, 30-34.

86 - NUBOER J. F.

Die chirurgie des doffelten aortenbogens.
Langenbecks Arch. Klin. Chir., 1956, 284, 204-212.

87 - OHRESSER P., LEBREUIL G., JOUGLARD J. et Coll.

Une cause rare d'insuffisance respiratoire : le double arc
aortique.
Marseille Med., 1970, 107, 794-796.

88 - PARK C.D., WALDHAUSEN J.A., FRIEDMAN S. et Coll.

Tracheal compression by the mediastinal great vessels.
Report of 39 cases.
Arch. Surg., 1971, 103, 626-632.

89 - PIUSSAN C., CRUNELLE R.

Détresse respiratoire du nourrisson par anomalie des arcs aortiques ;
une cause rare mais curable chirurgicalement.

Gaz. Med. France, 1969, 76, 5597-5604.

90 - POTTS W., GIBSON S., ROTHWELL R.

Double aortic arch.

Arch. Surg., 1948, 57, 227-233.

91 - REYS P., MORAND G., OBERLING O. et Coll.

Les difficultés du diagnostic angiographique des malformations
congénitales des arcs aortiques.

Ann. Chir. Thor. Car., 1967, 6, 94-98.

92 - ROGERS H.M., WILCOX A.Y. Jr, REILLY L.E., EDWARDS J.E.

Un cas d'anneau vasculaire congénital avec survie jusqu'à 62 ans.

Amer. Heart. J., 1960, 60, 281-285.

93 - ROGET J., BEAUDOING A., BERNARD Y.

Un cas de double arc aortique chez un nouveau né.

Intervention - guérison.

Pédiatrie, 1961, 16, 276-279.

94 - ROSS R.S., Mc KUSICK V.A.

Les syndromes de l'arc aortique.

Arch. Int. Med., 1953, 92, 701-740.

95 - RYCHKEWAERT P.

Le double arc aortique chez le nourrisson et l'enfant.

Thèse LILLE, 1968.

96 - SCHNEIDER G., AMTHOR K.J., KISKORZ R.

Syndrome de l'arc aortique.

Bruns'Beitr. Klin. Chir., 1964, 209, 70-79.

- 97 - SEGERS M., BROMBART M.
 La double crosse aortique.
 Acta Cardiol. (Brux.), 1950, 5, 623.
- 98 - SEGERS M., BROMBART M.
 L'oesophage en cardiologie.
 Etude radiologique de l'oesophage dans les cardiopathie congénitales
 et acquises.
 Masson et Cie, PARIS, 1953.
- 99 - SEN P. K., DATEY K. K.
 Incomplete aortic vascular rings.
 Brit. J. Surg., 1957, 44, 175-178.
- 100 - SENN, A.
 Le syndrome de l'arc aortique.
 Med et Hyg., 1962, 20, 681-682.
- 101 - SICKEL D., WITZ H., Mme VOEGTLIN
 Les malformations de l'aorte : crosse aortique et crosse aortique
 double.
 J. Radiol. Electrol., 1955, 36, 728-731.
- 102 - STAQUET M. F., COLMANT L., FARRIAUX J. P.
 Les malformations de la crosse aortique chez l'enfant.
 A propos de deux observations.
 LILLE Med., 1971, 16, 982-990.
- 103 - STOREY C. F.
 Double arotic arch.
 Calif. Med., 1962, 97, 68.
- 104 - STOREY C. F., CRITTENDEN J. W.
 Double aortic arch.
 Dis. Chest., 1951, 20, 611-629.

105 - SULAMAA M.

Double aortic arch.

Acta Chir. Scand., 1956, 111, 283.

106 - THEODORIDES Th.

Contributions à l'étude du double arc aortique complet.

Thesis Utrecht 1960.

107 - TRINEZ G., ROZAN R., PETIT Ph., DENOEU J. P., OLECH R.,
CAPRON J. P.

A propos de trois cas d'arteria lusoria avec étude antériographe-
que.

Picardie Med., 1970, 5, 215-240.

108 - TROFINOVA Z. A.

Un cas rare de double crosse de l'aorte chez l'enfant.

Pediatra (Moscou), 1959, 7, 80-81.

109 - TUCHMANN - DUPLESSIS H., HAEGEL P.

Organogénèse.

Fascicule 2, 1970.

110 - TUCKER B. L., MEYER B. W., LINDESMITH G. C., et Coll.

Congenital aortic vascular ring.

Arch. Surg., 1969, 99, 521-523.

111 - VAN DER HENST H., VAN GENABEEK A., FANNES E.

Syncope mortelle par aortographie thoracique pour atrésie
tricuspide avec double arc aortique.

Acta. Cardiol., 1953, 8, 407-416.

112 - VARELA DE SEIJAS J.

Double arc aortique incomplet.

Rev. Chir. Españ., 1952, 47, 260-264.

- 113 - VIALATTE J., COTLENKO M. (Mme), BERKMAN M. et Coll.

Double arc aortique opéré chez un nourrisson de 9 mois.
Arch. Franç. Ped., 1960, 17, 664-673.

- 114 - VOUSSURE G., BOLLAERT A., VAN GEFFEL R., et coll.

Double crosse aortique chez un nourrisson.
Acta. Cardiol., 1958, 13, 634-650.

- 115 - WATKINS E., HERING A.C.

Compression of the trachea and oesophagus by anomalous great vessels.
Diagnosis and treatment.
Surg. Clin. N. Amer., 1961, 41, 821.

- 116 - WICHNEVSKY A.A., GALANKINE N.K., DJAGARIAN A.D. et coll.

Le traitement chirurgical de l'arc aortique double.
Khizourguia (Moscou), 1956, 4, 56-62.

- 117 - ZUHDI M.N., LYONS H.A.

Angiocardiographic study of one case of double aortic arch without clinical aspect.
Amer. J. Med., 1955, 18, 1022-1025.

- 118 - Nous n'avons pas cité les références des publications antérieures à 1948 dont la liste peut être consultée dans la monographie :

KLINKHAMER R.

Oesophagography in anomalies of great vessels.
Excerpta Medica Foundation (Amsterdam) 1969.

ABREVIATIONS

AO	Aorte
AoA, a, A	Aorte Ascendante
Aod, b, D	Aorte Descendante
SsCID, SCLD, SC	Artère sous clavière droite
SsCIG, SCLG, SC	Artère sous clavière gauche
CP, C, CPD	Artère carotide primitive droite
CP, C, CPG	Artère carotide primitive gauche
AP, d	Artère Pulmonaire
TBC	Tronc Brachio Céphalique
C	Ligament artériel
F	Face
PG	Profil Gauche.

TABLE DES MATIERES DES
FIGURES

	pages
Fig. 1, 2, 3	10
Fig. 4, 5, 6	14
Fig. 7	20
Fig. 8, 9, 10	23
Fig. 11, 12, 13	28-29
Fig. 14, 15, 16	33
Fig. 17, 18, 19, 20	36
Fig. 21	45
Fig. 22 a et b	45
Fig. 23	51
Fig. 24	76

SOMMAIRE

	Pages
AVANT PROPOS	
INTRODUCTION	1
HISTORIQUE	3
OBSERVATIONS	7
COMMENTAIRES	16
Embryologie	18
Embryopathologie - Anatomopathologie	26
Fréquence	38
Etiologie	39
Les anomalies de l'aorte thoracique	40
Clinique	64
Examens complémentaires	70
Problèmes thérapeutiques.	83
CONCLUSIONS	90
BIBLIOGRAPHIE	I

